THESIS.
AMSTERDAM.
1907.

SLINGEN-
BERG

Ex-libris
Charles Atwood
Kofoid

MISVORMINGEN VAN EXTREMITEITEN.

Af-teyckeninghe van een wonderlijck Monster.

BODO SLINGENBERG.

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.

MISVORMINGEN VAN EXTREMITEITEN.

MISVORMINGEN VAN EXTREMITEITEN.

ACADEMISCH PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DEN GRAAD VAN

DOCTOR IN DE GENEESKUNDE

aan de Universiteit van Amsterdam,

OP GEZAG VAN DEN RECTOR-MAGNIFICUS

Dr. J. ROTGANS,

Hoogleeraar in de Faculteit der Geneeskunde,

in het openbaar te verdedigen in de Aula der Universiteit

OP DINSDAG 16 APRIL 1907,

des namiddags te 4 ure,

DOOR

BODO JACOBUS WILHELMUS SLINGENBERG,

geboren te Amsterdam.

HAARLEM.
DE ERVEN F. BOHN.
1907.

Aan mijne Ouders.

De verschijning van mijn proefschrift biedt mij eene welkome gelegenheid mijn dank te betuigen aan de Hoogleeraren, Lectoren en Privaatdocenten van de Philosophische en Medische Faculteit dezer Universiteit voor het uitstekende onderwijs steeds van hen genoten.

In het bijzonder voel ik mij gedrongen mijn dank te betuigen aan U, Hooggeleerde KUHN, KORTEWEG, LANZ *en* TREUB *onder wier leiding het mij vergund is geweest als assistent werkzaam te zijn;*

aan U, Hooggeleerde KUHN, *die mij medisch hebt leeren zien en denken;*

aan U, Hooggeleerde KORTEWEG, *die mij dat zien en denken, vóór het doen, hebt leeren toepassen in de praktijk als sleutel tot het geheim van „het goed geluk van den heelkundige";*

aan U, Hooggeleerde LANZ, *die dit hebt voortgezet;*

aan U, Hooggeleerde TREUB, *mijn hooggeschatte Leermeester en Promotor, voor de vriendschap mij steeds betoond, en den steun, met raad en daad, mij ook nu weder bij de bewerking van dit proefschrift geschonken.*

Ook U, Hooggeleerde BOLK, *mijn dank voor de welwillendheid waarmede Gij mij steeds hebt aangehoord, Uwe hulp verleend en praeparaten uit uwe verzameling hebt afgestaan.*

Ten slotte is het mij bizonder aangenaam U, Zeergeleerde MEYERS, *hier op deze plaats te kunnen danken voor de bereidwilligheid, waarmede Gij mij hebt bijgestaan met het vervaardigen der radiogrammen.*

afwijkingen aan de extremiteiten, werd de keuze bepaald. „Qui bene distinguit, bene docet."

Het zal den lezer opgevallen zijn, dat ik in plaats van het algemeen gebruikelijke universeele woord „misvorming" alléén, daarbij nog de woorden „vervorming" en „verminking" heb gebruikt. En dat met reden. Is iets misvormd, dan wil dat zeggen, dat er tijdens de vorming iets niet in den haak is geweest. De vorming heeft niet het gewone beloop gehad, er is een product ontstaan, dat voor onze opvatting van den norm afwijkt. Is de vorming geschied, dan kan slechts verandering van vorm zónder substantie-verlies, d. i. vervorming of mèt substantie-verlies, d. i. verminking plaats hebben. Wij zullen later zien, dat slechts een deel der z.g. aangeboren misvormingen dezen naam werkelijk verdient, een ander deel ware vervormingen en verminkingen zijn, daar zij ontstaan op een tijdstip van het intra-uterine leven, dat het deel waaraan de afwijkingen zich bevinden, reeds gevormd was. Waar wij ons alleen zullen bezig houden met de extremiteiten, kunnen wij dat tijdstip vrij nauwkeurig bepalen. De embryologie leert ons, dat ongeveer met den 40sten dag na de bevruchting de extremiteiten zijn gevormd en hierna nog slechts toename in dimensie plaats vindt. De organogenesis van de meeste organen eindigt ongeveer in dezen tijd. Niet zeer scherp echter, zoodat men soms een overgangsstadium van een 14 dagen aanneemt. Zeer eenvoudig is de indeeling van het leven voor de geboorte voorgesteld in een schema door Ballantyne[1]) en in Fig. 1 afgebeeld.

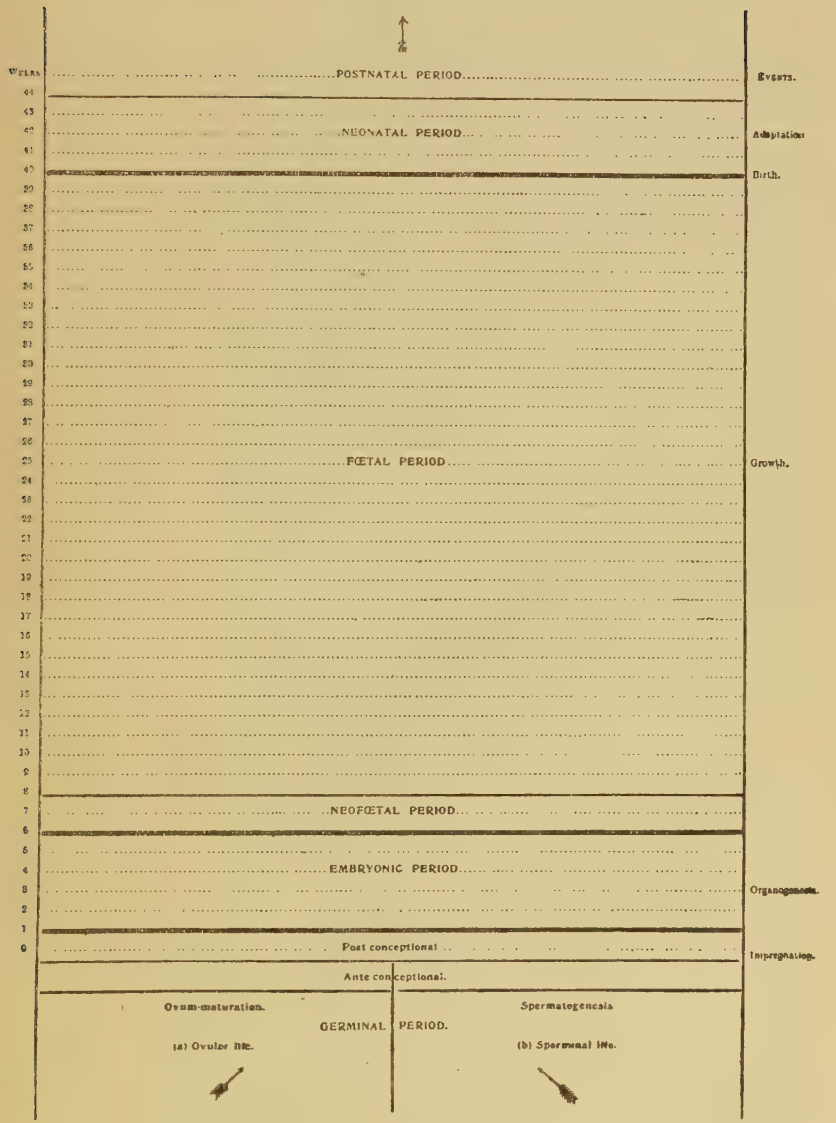
De germinal-period en ante-conceptional-period (waaronder Ballantyne het tijdperk verstaat waarin de spermatozoe het ei tracht te bereiken), vallen buiten het tijdperk waarin misvormingen kunnen optreden. Dit tijdperk begint met de impregnation en omvat schematisch voorgesteld, de post-

---

[1]) J. W. Ballantyne. Manuel of antenatal pathology and hygiene. Edinburgh 1902. I p. 8.

FIG. 1.

THE DIVISIONS OF ANTENATAL LIFE.



conceptional[1]), embryonic en neofoetal period[2]) en eindigt met de 8ste week. Nu is de organogenesis geëindigd en begint het tijdperk van uitsluitende toename in dimensie, de foetal period. Het tijdperk der misvormingen is voorbij, dat der vervormingen en verminkingen ingetreden. Zoo scherp als in dit schema is de grens nu in werkelijkheid wel niet, maar voor het begrip der zaak is het schema volkomen bruikbaar.

Edoch het spraakgebruik heeft medegebracht, dat men alle aangeboren afwijkingen onder den naam misvorming samenbrengt en om verwarring te voorkomen zal ook ik dezen naam blijven gebruiken, mij echter voorbehoudend ter gelegener plaatse de juiste benaming toe te passen.

Ik herhaal: „Qui bene distinguit bene docet."

Wat rekent men nu tot de aangeboren misvormingen? Wat is eene misvorming? Omschrijvend kan men zeggen: misvormd is iets, dat „verkeerd", d. i. „niet goed" gevormd is. Wat is echter „goed gevormd"? Het antwoord lijkt zoo eenvoudig: goed gevormd is de norm. Maar de norm heeft variaties; wat valt nog onder de variaties, waar begint het abnorme, de anomalie? Hoe meer exemplaren van een soort zullen worden onderzocht des te ruimer zal men waarschijnlijk gedwongen worden het begrip „variatie" te nemen. Men zou dus een lijst moeten aanleggen en empirisch hierin verzamelen wat men op grond van ontogenetische en phylogenetische onderzoekingen nòg wèl en nièt mèèr tot de variaties mag rekenen. Voor de praktijk lijkt het mij echter, dat men een anderen weg kan inslaan en een vrij scherpe algemeene grens tusschen variatie en anomalie trekken, wanneer men nl. let op de functie van het van den norm afwijkende orgaan. Men kan dan aldus formuleeren: om eene afwijking nog tot

---

[1]) De postconceptional period is het tijdperk volgende op de bevruchting, het morula en blastula stadium.

[2]) In de neofoetal period accommodeert zich de vrucht aan de placentair circulatie.

de variaties te rekenen mag tengevolge daarvan geen functiestoornis optreden, of kùnnen optreden, wanneer de afwijking in sterkere mate aanwezig ware. Een hooge splitsing van de arteria brachialis behoort derhalve tot de variaties, dwergen reuzengroei tot de anomalieën.

In de literatuur vindt men geen bevredigende definitie voor „misvorming". De meeste auteurs geven eene zeer vage omschrijving of wagen zich er in het geheel niet aan. De beste welke ik nog vond, is die van Schwalbe[1]): „Missbildung ist eine während der fötalen Entwickelung zustande gekommene, also angeborene Veränderung der Morphologie eines, oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers, welche ausserhalb der Variationsbreite der Species gelegen ist."

Toch kan ik mij ook niet geheel met deze definitie vereenigen. In de eerste plaats kan „Missbildung" nooit zijn: „eine Veränderung der Morphologie" d. w. z. vormleer, ook niet al is deze op te vatten zooals Schwalbe er aan toevoegt: „nach Gegenbauer's Begriffsbestimmung."[2])

Men zou kunnen zeggen, dat zij tegen de gewone vormleer indruischt, er eene uitzondering op vormt, maar veranderen doet zij die leer niet. Verder is overbodig de omschrijving waarvàn die morphologie is nl. „eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers". Het slot klinkt zeer mooi, maar kan eenvoudiger gezegd worden, wanneer men het bovengestelde verschil tusschen varieteit en anomalie in het oog houdt.

Ik zou dan als 't volgt willen definieeren: misvorming (en aangeboren vervorming en verminking) is het resultaat eener, eene blijvende functiestoornis tengevolge hebbende, embryonale of foetale ontwikkeling.

Hoe komen nu dergelijke misvormingen tot stand? Waar-

---

1) Ernst Schwalbe. Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. Jena 1906. p. 1.

2) C. Gegenbauer. Lehrbuch der Anatomie des Menschen. 1892. p. 1.

door worden zij veroorzaakt? Ziehier een vraag zoo oud waarschijnlijk als de misvormingen zelf, maar tot den huidigen dag nog nooit met onaantastbare zekerheid beantwoord.

Isidore Geoffroy Saint-Hilaire[1]) verdeelde de geschiedenis der misvormingen of liever gezegd der leer der misvormingen, de teratologie, in drie tijdperken: 1°. la période fabuleuse, 2°. la période positive, 3°. la période scientifique. Het eerste tijdperk, verreweg het langste, maar onbelangrijkste, loopt tot ongeveer het begin van de 18de eeuw. In dit tijdperk werden misvormingen, evenals aardbevingen, zonsverduisteringen, kometen enz., beschouwd als ontstaan onder invloed van bovennatuurlijke machten. Het was een spel der goden die hierdoor hun macht toonden, of waarschuwden voor een komend onheil. Bij de Chaldaeers, die alle aardsche gebeurtenissen beschouwden als te staan onder onmiddellijken invloed der sterren, werden misvormingen gebruikt om de toekomst te voorspellen, omdat zij door eene bijzondere constellatie zouden zijn veroorzaakt. Zoo nu en dan vindt men ook de misvormingen toegeschreven aan gemoedsaffecten, veroorzaakt door het zien tijdens de graviditeit van misvormingen of dieren, waarop dan het misvormde kind zou gelijken, eene theorie die zich tot op den huidigen dag heeft weten staande te houden.

Onder het Christendom en vooral in de middeleeuwen werden misvormingen veelal beschouwd als het werk van den duivel, hetzij door directe cohabitatie, hetzij door tusschenkomst van een of andere heks. In het eerste geval liet de moeder, in het tweede geval de heks het leven op den brandstapel. „Fabuleuse" is dit tijdperk echter vooral daarom, omdat men bijna geheel mist juiste voorstellingen der misvormingen. De meeste beschrijvingen en platen zijn gemaakt naar verhalen en overleveringen en zijn phantasie-producten.

---

[1]) Isidore Geoffroy Saint-Hilaire. Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux ou Traité de tératologie, Bruxelles 1837. Introduction. Tome I. p. 1.

Zelfs de groote Ambrosius Paré die in zijn bekend werk over chirurgie[1]) ook de misvormingen beschrijft, geeft afbeeldingen en beschrijvingen van de zonderlingste fabelwezens[2]). Eigen waarnemingen kwamen bijna niet voor, en de eene auteur neemt van den andere over zonder kritiek, daar bij gebrek aan kennis kritiek niet mogelijk was, een mogelijkheid die echter tegenwoordig wel bestaat. Als oorzaken der misvormingen geeft Paré er dertien op, welke wij in de vertaling van Battus als 't volgt vinden opgegeven:

De oorzaken der monsters zijn veelderley. De eerste is de glorie Gods. De tweede den toorn Gods. De derde / de groote quantiteyt van zaet. De vierde / de kleyne quantiteyt. De vijfde / de imaginaties. De seste / de engde ofte de kleynigheyt der lijf-moeder. De sevende / het sitten der vrouwen / ghelijck als de vrouwe groot gaet / al te langhe met ghekruyste beenen komt te sitten / ofte als sij deselve al te dicht aan haren buyck toegesloten heeft gehouden. De achtste / door eenen val / ofte door eenige grove slagen / die de vrouwe bevrucht wesende / zoude moghen op haren buyck ontfanghen hebben. De neghende / door eenighe erf-sieckten / ofte door eenighe accidentale sieckten. De thiende / door eenighe corruptie / of verdervinge des zaets. De elfde / door vermenghelinge der zaden. De twaelfde / door eenighe listigheyt van eenige loose schelmen. De derthiende / door de Duyvelen."

Onder deze oorzaken vindt men er, die nog heden hare aanhangers hebben, zooals we later zullen zien.

Terwijl nu veel over oorzaken werd geschreven, had men echter absoluut geen voorstelling over het ontstaan van eene misvorming, aangezien de embryologie een nog onbekende wetenschap was. Een der eersten die zich hiermede bezig

---

1) De Chirurgie ende opera van alle Wercken van Mr. Ambrosius Paré uyt de Françoysche in de Nederlandsche Sprake uyt de vierde Editie ghetrouwelijck overgheset door D. Carolum Battum. Tot Amstelredam anno 1655. p. 780 enz.

2) Zie titelvignet.

hield en daarmede den grondslag der embryologie legde, was de bekende anatoom Harvey. In zijn „Exercitationes de generatione animalium", in 1652 verschenen, behandelt hij ook de misvormingen en beschouwt hen in verband met zijn studies over de embryonale en foetale ontwikkeling als ontwikkelingsstoornissen, veroorzaakt door een abnormale natuurkracht waaronder de vorming plaats heeft, later door Blumenbach [1]) de „nisus formativus" genoemd. Volgens Harvey was de oorzaak dus eene dynamische. Levende nog midden in de „période fabuleuse" was hij hiermede zijn tijd ruim een eeuw vooruit, want pas ruim een eeuw later, nadat de kennis der embryologie door mannen als Malphigi [2]), De Graaf [3]), Swammerdam [4]) en Haller [5]), meer en meer was toegenomen, kon Wolff [6]) na de meening verkondigd en gedeeltelijk de juistheid er van bewezen te hebben, dat de embryonale ontwikkeling is een differentiatie-proces, een epigenesis, de dynamische theorie ingang doen vinden. Hiermede begon feitelijk de „période scientifique". Haar voorloopster de „période positive" zou men kunnen noemen het tijdperk der juistere waarnemingen. Tulpius en Ruysch leverden zeer nauwkeurige beschrijvingen van misvormingen in ons land. In Frankrijk waren het vooral Méry, Duverney, Littré, Lémery en Winslow, die loffelijk kunnen worden vermeld.

Naast zeer juiste waarnemingen vindt men algemeen een streven te breken met de oude opvattingen wat betreft de oorzaken der misvormingen, en deze oorzaken meer in verband

---

[1]) J. Fr. Blumenbach. Ueber den Bildungstrieb. Göttingen 1789.

[2]) M. Malpighi. De formatione pulli, en: De ovo incubato. Opera omnia II. p. 47. Lugdun. Batav. 1687.

[3]) R. de Graaf. De mulierum organis. Op. omnia. Amstelod. 1705. Cap. XII. p. 224.

[4]) J. Swammerdam. Biblia naturae. Lugd. Batav. 1737—38.

[5]) A. von Haller. Deux mémoires sur la formation du poulet. Lausanne 1758 en: Operum anatomici argumenti minorum: De monstris. Lib. II. Lausannae 1768.

[6]) Caspar Friedrich Wolff. Theoria generationis. Hallae 1759.

te brengen met de waargenomen feiten. Nog levende in den tijd der „evolutieleer" volgens welke alle organen reeds in den kiem zouden zijn aangelegd, stonden scherp tegenover elkander twee partijen. De eene, onder aanvoering van Winslow, verkondigde de meening, dat alle misvormingen werden veroorzaakt door een fout in aanleg van de kiem, de andere, onder aanvoering van Lémery, beweerde, dat zij hun oorzaak vonden in, gedurende de ontwikkeling optredende, uitwendige mechanische stoornissen. Heftig was de strijd die door beiden gevoerd werd voor de „Académie des sciences" in Parijs [1]) en tegen het midden der 18de eeuw namen een dertigtal schrijvers aan den strijd deel, waarvan het meerendeel aan den kant van Lémery stond. Met zijn dood in 1743 was de strijd dan ook geenszins geëindigd. Zijn medestanders zetten hem voort. Een van hen die eerst Winslow had gesteund, maar later naar aanleiding van een geval van anencephalie, door hem beschreven, toegaf, dat de argumenten van Lémery toch meer kracht bezaten, was A. von Haller, een buitengewoon scherp waarnemer en kriticus. In zijn werk: „De monstris" [2]) verzamelde hij ongeveer alle bekende waarnemingen die een waarborg van juistheid boden en bevrijdde zoo de teratologie van dwalingen, die sinds eeuwen van het eene werk in het andere werden overgenomen. Terwijl hij tevens de verschillende bestaande theorieën behandelde en kritiseerde, vormde hij met Wolff den overgang van de „période positive" in de „période scientifique".

Resumeerende, stonden nu in het begin dezer periode de volgende theorieën tegenover elkaar:

1°. Misvormingen zijn het gevolg van stoornissen in de intra-uterine ontwikkeling veroorzaakt door een fout in de kiem. (Winslow.)

2°. Misvormingen zijn het gevolg van stoornissen in de

1) Zie: Mém. de l'Acad. royale des Sciences. Ann. 1724—45.

2) A. von Haller. Operum anatomici argumenti minorum: De monstris. Lib. II. Lausannae 1768.

intra-uterine ontwikkeling veroorzaakt door een mechanisch insult. (Lémery.)

3°. Misvormingen zijn het gevolg van stoornissen in de intra-uterine ontwikkeling veroorzaakt door een abnormale nisus formativus (Wolff); en

4°. Misvormingen zijn het gevolg van stoornissen in de intra-uterine ontwikkeling veroorzaakt door een psychisch insult.

Deze laatste oorzaak, het z.g. „verzien" werd voornamelijk door Heister verdedigd.

Is nu onze kennis sinds dien toegenomen? Zijn wij in staat deze theorieën met positieve zekerheid te verwerpen, de juistheid er van te bewijzen of nieuwe er voor in de plaats te stellen?

Laat ons zien wat het verdere literatuuroverzicht ons leert,

Op het einde der 18de eeuw drukten Blumenbach [1]), Sömmering [2]) en Autenrieth [3]) de voetsporen van Wolff. Zij waren aanhangers der dynamische theorie. Door de juistere waarnemingen begon men langzamerhand op te merken, dat de meeste misvormingen volstrekt niet willekeurig waren, dat dezelfde types telkens weer terugkeerden en zekere regels werden gevolgd. Sömmering zegt dit reeds zeer scherp in zijn werk: „Abbildung und Beschreibung einiger Missgeburten, p. 38: „dasz die Natur nicht ins Unendliche spielt" en iets verder: „es selbst in den Missbildungen eine Stufenfolge und natürliche Ordnungen giebt". Hij verzet zich dan ook heftig tegen het „verzien", waardoor aan de willekeur vrij spel wordt gelaten.

J. Fr. Meckel [4]) was een der eersten die in zijn „Handbuch

---

[1]) Joh. Fr. Blumenbach. Ueber den Bildungstrieb. Göttingen 1789.

[2]) Sam. Thom. Sömmering. Abbildung und Beschreibung einiger Missgeburten. Mainz 1791.

[3]) Autenrieth. Additamenta ad historiam embryonis. Tübingen 1797.

[4]) Johann Friedrich Meckel. Handbuch der pathologischen Anatomie. Leipzig 1812—1818.

der pathologischen Anatomie" de misvormingen systematisch rangschikte. Hen in verschillende hoofdstukken behandelende spreekt hij:

I. Von der ersten Classe der Miszbildungen oder den mangelhaften Bildungen.
   a. Von den Hemmungsbildungen.
   b. Von den Verschmelzungsbildungen.
II. Von den Miszbildungen aus zu grosser Energie der bildenden Kraft.
   a. Von der verschnellen Entwickelung.
   b. Vom Mehrfachwerden.
III. Von der dritten Classe der Miszbildungen.
   a. Abweichende Gestalt.
   b. Von der abweichenden Lage.
IV. Von der vierten Classe der Miszbildungen, oder den Zwitterbildungen ;

en beschouwt als oorzaak een abnorme nisus formativus.

De grondslag van deze verdeeling was echter reeds door Buffon[1]), Blumenbach[2]) en Bonnet[3]) gelegd, die de misvormingen verdeelden in 3 groepen:

1. Monstra per excessum.
2. Monstra per defectum.
3. Monstra per fabricam alienam.

Of zooals Buffon ze noemde:

Monstres par excès.
Monstres par défaut.
Monstres par renversement ou fausse position des parties.

Blumenbach voegde later nog aan zijn indeeling toe de:
Situs mutatus.

---

1) Buffon. Histoire naturelle. Supplément IV p. 578.
2) Joh. Fr. Blumenbach. Handbuch der Naturgeschichte. 5e Ausgabe p. 20.
3) Ch. Bonnet. Oeuvres d'Histoire naturelle et de Philosophie. Neu chatel 1779.

Men zal toegeven, dat deze indeeling aan eenvoudigheid niets te wenschen overliet, maar wanneer men aan het indeelen ging, stootte men reeds aanstonds op moeilijkheden. Een individu kan geboren worden met verschillende misvormingen, zoodat het zoowel tot de monstra per excessum als tot de monstra per defectum behoort. Waarbij het nu in te deelen? Waartoe behooren de dubbelmonstra?

Het was vooral Etienne Geoffroy Saint-Hilaire [1]), die krachtig aandrong op eene andere verdeeling, bewerende dat per excessum en per defectum steeds samenging en hiervan zoo overtuigd was, dat hij hiervoor zelfs een wet opstelde, zijn: „Loi du balancement des organes". Volgens deze wet is er, wanneer een lichaamsdeel ontbreekt, rudimentair is aangelegd of slecht ontwikkeld, bijna altijd toename in volumen van een of meerdere lichaamsdeelen waarmede dat bovengenoemde lichaamsdeel door middel van zijn bloedvaten in verbinding staat of zou staan. Ofschoon nu niet is te ontkennen, dat een enkele maal een dergelijke coincidentie valt waar te nemen, kan men deze „wet" toch niet als zoodanig accepteeren. Nog eerder zou men dit „balancement" als regel kunnen beschouwen in de psychologie waar toch het „kunnen" in de eene richting meestal samengaat met het „niet kunnen" in een andere. [2])

Etienne St.-Hilaire geeft dan een: „Essai d'une classification des monstres acéphales." Onder „acéphales" verstaat hij individuen met misvorming van het hoofd per defectum en verdeelt ze in:

1. Coccycéphale (Tête sous la forme d'un coccyx).
2. Cryptocéphale (Tête invisible extérieurement).
3. Anencéphale (Tête sans cerveau).

---

[1]) Philosophie anatomique, par M. le Cher Geoffroy Saint-Hilaire. Tome Second. § IV. Paris 1822.

[2]) Men denke slechts aan het „genie". Dit heeft, zooals Winkler het zoo typisch heeft gezegd, in zijn hersenen aan de eene zijde een bult, aan de andere zijde een deuk.

[3]) Op. cit. § IV. p. 77.

4. Cystencéphale (Tête avec cerveau vésiculeuse).
5. Dérencéphale (Tête avec cerveau dans le cou).
6. Podencéphale (Tête avec cerveau sur tige).
7. Notencéphale (Tête avec cerveau sur le dos).
8. Hemiencéphale (Tête avec moitié de ses matériaux).
9. Rhinencéphale (Tête à trompe ou à narines extra-ordinaires).
10. Stomencéphale (Tête à bouche fermée).
11. Triencéphale (Tête privée de trois organes des sens).
12. Sphénencéphale (Tête remarquable par une partie de son Sphénoïde).
13. Diodoncéphale (Tête avec une double rangée d'os dentaires).

Men ziet St.-Hilaire père slaat hier in het andere uiterste over als Blumenbach en Buffon en wordt door St.-Hilaire fils, op waardige wijze nagevolgd. Deze rangschikte alle hem bekende misvormingen op eene wijze als Linnaeus de planten, en deze indeeling was zóó volledig, dat men haar tot op den huidigen dag kan gebruiken en alle bekende misvormingen er in weervinden. Eigenaardig is ook de nomenclatuur der monstruosités, die we kennen moeten daar zij door de meeste auteurs nog heden zoo wordt gebruikt.

St.-Hilaire begint zijne verdeeling in 4 groepen:

I. Les Hémitéries ou anomalies simples.
II. Les Hétérotaxies.
III. Les Hermaphrodismes.
IV. Les Monstruosités,

welke hij (zie de tabellen I, II en III), weder in verschillende onderafdeelingen verdeelt. Onder Hétérotaxies verstaat hij verplaatsing van inwendige organen, b. v. de situs inversus.

Wat de oorzaken der misvormingen betreft, zijn de beide St.-Hilaires aanhangers der mechanische theorie. Etienne was

daarbij de eerste die zich de werking van het trauma op het embryo voorstelde als te worden overgebracht door het amnion. Hij vergeleek de verhouding van het embryo tot zijn amnion als die van de long tot haar pleura. Ontbrak de liquor amnii of had er anderszins contact plaats tusschen de buitenvlakte van het embryo en de binnenvlakte van het amnion, dan trad vergroeiing op. Deze vergroeiingen kunnen worden gerekt tot draden en brides, die later kunnen scheuren en geheel verdwijnen, nadat ze in de eerste weken der embryonale, ontwikkeling door een plaatselijke „retardement de développement" het ontstaan van een misvorming hebben ingeleid.

Etienne is zoo overtuigd van deze werking van het amnion, dat hij ter gelegener plaatse[1]) zegt: „Quoi qu'il en soit, il n'existe d'autres empêchemens du développement normal d'un foetus que les adhérences qu'il contracte avec ses membranes ambiantes."

Terwijl nu deze „adhérences" kunnen ontstaan door een direct geweld waardoor amnion en embryo met elkaar in contact worden gebracht, acht hij echter, zooals reeds gezegd, een te kleine quantiteit vruchtwater het gevaarlijkst. Ook dit verklaart hij echter mechanisch. Door het trauma wordt het amnion gelaedeerd, liquor amnii vloeit geheel of gedeeltelijk af en er ontstaat contact tusschen amnion en embryo. Blijft de liquor amnii ontbreken, dan volgt afsterven der vrucht en abortus, kan zij zich weer ophoopen dan bestaat groote kans op eene misvorming.

De hoeveelheid vruchtwater hangt echter nauw samen met de bloedcirculatie, daar het vruchtwater door de vaten van navelstreng en embryo wordt „uitgezweet". Alles wat deze circulatie dus bemoeilijkt of belemmert zal de quantiteit vruchtwater doen afnemen. Een direct trauma, doch ook contracties van de baarmoeder die door dit trauma of door een psychisch trauma reflectorisch kunnen worden opge-

---

[1]) Op. cit. p. 529.

wekt, zullen de oorzaak kunnen zijn. Nog sterker: door een psychisch trauma kan tijdelijk de hartactie verminderen en dus eveneens de placentair circulatie. Gevolg: vermindering van vruchtwater. Men ziet, Etienne laat de psychische factor toe, schaart zich echter hierdoor niet aan de zijde der aanhangers van de theorie van het „verzien" of zooals hij het noemt „l'influence des regards". Sensu strictiori, doet deze theorie, reeds boven door mij genoemd, het embryo of de foetus plotseling misvormd worden doordat de moeder schrikt van een of andere misvorming of dier, en vertoont de misvorming hiermede gelijkenis.

Om de juistheid van zijne mechanische theorie te bewijzen, kwam Etienne St.-H. op het denkbeeld bebroede kippeneieren aan verschillende traumata bloot te stellen. Zij werden geschud, gerold, gedeeltelijk gevernisd, of de schaal werd op diverse plaatsen doorgeprikt. Het resultaat waren misvormingen, die des te ernstiger waren naarmate het trauma vroeger had ingewerkt.

Hier was echter ook een grens, want greep men in voor den derden broeddag, dan kwam er òf heelemaal niets van terecht òf een algeheele dwergvorm.

In 't algemeen vond de mechanische theorie meer en meer ingang en werd een tijdelijke of voortdurende „druk", uitgeoefend op het zich ontwikkelende embryo of den foetus, meer en meer beschouwd als de causa peccans der misvormingen. Deze druk kon nu op verschillende wijzen worden uitgeoefend.

In de eerste plaats kan een trauma de moeder treffen. Dit kan zijn een direct trauma van den buik: een slag, een schop, een te nauw geregen keurslijf, of een meer verwijderd trauma: een val op de billen.

In de tweede plaats kan de druk worden uitgeoefend door oorzaken gelegen intra-abdominaal, b. v. tumoren in den buik en het kleine bekken.

In de derde plaats kan de oorzaak gelegen zijn in den uteruswand zelven, b. v. litteekens, intramurale tumoren.

In de vierde plaats ligt de oorzaak in de uterus- of eiholte: intra-uterine tumoren, meervoudige graviditeit, navelstreng, amnionstrengen, amnion, kindsdeelen.

Alle deze oorzaken hadden hun aanhangers. Terwijl de St.-Hilaires de werking der amnion-vergroeiingen in Frankrijk bestudeerden, deden dit in Engeland Montgomery en J. Y. Simpson. Montgomery beschreef vooral de afwijkingen aan de extremiteiten waarbij men vond min of meer diepe insnoeringen en amputaties met of zonder draadvormige aanhangsels. Deze noemde hij „organized lymphe"[1]) liet zich echter over hun ontstaan niet uit. Simpson beschouwde als oorzaak, in tegenstelling met de St.-Hilaires, die een contact van het normale amnion met het embryo voor vergroeiing voldoende achtten, eene ontsteking van de placenta. „There is one other series of effects produced bij placentary inflammation, or at least, by inflammation of the membranes covering the external surface of the placenta upon the foetus, — I mean the morbid connection of the internal surface of this organ, the amnion, by adhesive inflammation with some part of the body of the f o e t u s, and the production, in consequence of that connection, of different forms of malformation by displacement and arrestment of development, in more or fewer of the foetal viscera and members."[2])

Nu eenmaal de ontsteking in het strijdperk is gebracht, gaat Kristeller nog verder en vraagt, naar aanleiding van een geval door hem waargenomen: „Ob nicht vielmehr Fadenbildung und Einschnürung nebenbeigehende Resultate eins und desselben Entzündungsprocesses sind? Bei der Spannung und Straffheit welche durch die Entzündung an der Haut der Extremitäten entsteht, sind die tiefer gelegenen noch weichen Theile an ihr gleichmässigen Entwickelung in Wachs-

[1]) W. F. Montgomery. The Dublin Quarterly Journal of med. science vol. XXI p. 259.

[2]) James Y. Simpson. The Edinburgh medic. and surgic. Journal. CXXVII p. 306.

thum und Fortbildung gehemmt und es werden Unebenheiten, Vertiefungen und Wulstungen entstehen wie wir sie vergleichsweise beim Panaritium beobachten."[1])

Simonart[2]), naar wien de amnionstrengen dikwijls genoemd worden (Simonart's banden), meende, dat een ulceratieproces van de huid de oorzaak der strengen vormde, en merkte tevens op, dat zij niet alleen van amnion naar huid, maar ook van huid naar huid en van amnion naar amnion verloopen.

Dat het proces, waardoor de insnoeringen ontstaan, in de huid zelve kon zijn gezeteld was ook de meening van Menzel.[3]) Hij vond, dat op de plaats van insnoering het epitheel in de diepte woekert en meende, dat hierdoor atrophie van deze plaats en afgestooten worden van het distale stuk volgde. Hij noemde dit bij de vingers „dactolysis". Menzel vergat hierbij, of wist niet, dat bij elken mechanischen prikkel eene dergelijke epitheel-woekering kan optreden.

In 1872 publiceerde Wucherer[4]) een artikel over eene eigenaardige ziekte, die alleen bij de negers voorkomt, en daarin bestaat, dat om de basis van den kleinen teen eene insnoering ontstaat die dieper en dieper wordt. Daarbij zwelt de teen sterk op, wordt oedemateus. Eindelijk is door de insnoering de steel, die het distale stuk met het proxinale verbindt, zoo dun geworden, dat òf necrose volgt òf een klein mechanisch trauma scheiding in samenhang veroorzaakt.

Deze ziekte staat bekend onder den naam van „Ainhum". Bij microscopisch onderzoek vond men ook hièr op de snoerplaats woekering van epitheel. Terstond gingen stemmen op om aan een soort van intra-uterien ainhum de snoerringen en amputaties toe te schrijven. Evenmin als de „dactolysis" van

---

1) Kristeller. Monatschrift für Geburtskunde und Frauenkrankheiten. Band XIV. p. 91.

2) Simonart. Arch. de la médec. belge. XVIII. 1845, p. 112.

3) W. Kümmel. Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Cassel 1895, p. 54.

4) O. Wucherer. Virchow's Archiv. Bd. 56, 1872, p. 374.

Menzel, verklaart echter het „ainhum" het ontstaan der in de snoerringen aanwezige weefseldraden, terwijl deze weefseldraden wel het ontstaan van de epitheelwoekering verklaren, zoodat men wel kan aannemen, dat de draden primair zijn.

Door nauwkeurige embryologische onderzoekingen was intusschen bekend geworden, hoe bij de vogels het amnion wordt aangelegd. Dit ontstaat nl. uit vier plooien die zich aan kopeinde, staarteinde en de beide zijkanten naast den aanleg van het embryo uit het ectoderm, van binnen bekleed door het mesoderm, verheffen en, naar elkaar toegroeiende, dorsaalwaarts in de lengterichting van het embryo verkleven. Buitenvlakte van embryo en binnenvlakte van amnion zijn dus bekleed met ectoderm, en tusschen deze beide verzamelt zich de amnionvloeistof. Het lag nu voor de hand te denken aan eene abnormale plooivorming als oorzaak der amnionstrengen, dus een stoornis in de normale nisus formativus, wat betreft het amnion, terwijl het resultaat hiervan mechanisch bij het embryo of foetus misvormingen zoude te weeg brengen. Eene combinatie der dynamische en mechanische opvattingen dus. Het was G. Braun die het eerst met deze verklaring voor den dag kwam en haar op menschelijke misvormingen toepaste. „Es kann daher für möglich gedacht werden, dass durch, eine Faltung des Amnion Fäden gebildet werden können, die das weitere Hervorkeimen des schaufel- oder spatelförmigen embryonalen Auswuchses — die Bildung der Extremitäten — hindern, oder Theile davon ablösen; dass die neben abgelösten Gliedern vorfindigen Ligamente daher nicht als ein Entzündungsproduct des Amnion, sondern als ein abnorm geformter Theil des Amnion selbst zu betrachten seien."[1]) Echter beschrijft hij nog twee andere gevallen waarbij de amnionplooien door loslating van

[1]) Gustav Braun. Zeitschrift der kais. kön. Geselschaft der Aerzte zu Wien. 1854, p. 198.

het amnion van een gedeelte van den navelstreng en van de placenta ontstonden. Door rotatie der kinderen, die voldragen geboren werden, waren deze plooien als eene streng om de navelstreng gedraaid, waardoor bij het tweede kind de circulatie volkomen was gestoord en het dood geboren werd. [1])

Eene zeer merkwaardige wijze van onstaan der amniondraden beschrijven Küstner en Bar. Volgens hen kan het amnion in het begin der graviditeit scheuren en daarna de groei ophouden. Het embryo, en later het foetus, ontwikkelen zich dus verder zonder amnion, slechts omgeven door chorion. Volgens Küstner zouden nu de amniondraden zijn de lamellen van het verscheurde amnion, die zich om de extremiteiten slingeren en hier misvormingen te weeg brengen. In een geval, hetwelk hij beschrijft, vond hij van het amnion slechts een „häutige Scheide" op de placenta rondom de insertie van de navelstreng.

„Diese häutige Scheide ist recht klein und würde entfaltet niemals hinreichen, die ganze fötale Fläche des Chorions zu bekleiden.

Also kann dieses Amnion entweder der Rest eines bis zur Reife entwickelten, aber zum grössten Theile verloren gegangenen Amnions sein, oder es ist ein Amnion aus früheren Fötalperioden, welches auf einer niederen Wachsthumsstufe stehen geblieben ist. Die Anamnese entscheidet zu Gunsten der letzteren Auffassung.

Wie oben gesagt, erlitt die Trägerin des interessanten Eies Ende des zweiten Graviditätsmonats nach Heben einer schweren Last eine zweitägige Blutung. Ich halte die Deutung für nicht zu gewagt, dass die die Blutung veranlassenden oder durch diese erzeugten Wehen in diesem Falle das Ei gesprengt haben, oder wenigstens wenn nicht das Chorion mit, so doch das Amnion. Dieser Riss des Amnions ist nicht wieder geheilt,

---

1) Gustav Braun. Op. cit. p. 192, en: Monatschrift für Geburtskunde. XXV. Suppl. p. 309.

das Amnion hat frei im Fruchtwasser flottirt und ist allmälig zu einem Strang gedreht worden. Bei diesem Drehen zu einem Strange mögen wohl die Bewegungen des Fötus als Ursache mit wirksam gewesen sein."[1]) Het kind had misvormde handen en voeten, en vanaf den vrijen rand van bovengenoemde amnionrest liep een 3 c.M. lange, 1 m.M. dikke amniondraad, die in een knobbeltje eindigde. Küstner hield dit knobbeltje voor een afgesnoerd vingertje. Buitengemeen veel overeenkomst met dit geval vertoont een geval beschreven door Paul Bar. „L'enfant une fille, qui pesait 2660 grammes, ne portait aucune malformation du tronc et de la tête. Mais aux deux mains et au pied droit, on observait des sillons d'amputation fort nets.

Le placenta est marginé. Le cordon vient s'insérer aux environs de la partie mediane de la face foetale. Mais en ce point, il se trouve recouvert par une sorte de capuchon, du bord libre duquel part une longe bride flottante. Si on suit le bord libre de ce capuchon, on le voit se prolonger sur la face foetale du placenta, à la manière d'un léger relief qui s'amoindrit et disparaît bientôt.

La face interne de la membrane qui constitue la cavité dans laquelle se trouvait le foetus, présente, de place en place, des franges fibrineuses, comparables par leur aspect à celles qui sont si nombreuses sur le chorion dans la figure précédente. Cette membrane, qui entoure le foetus, est fort épaisse; j'ai voulu la séparer en deux feuillets et n'ai pu y réussir. Quelque soit l'endroit sur lequel ma dissertion ait porté, je n'ai pu trouver, à la face utérine du chorion, aucune trace d'amnios. Au niveau du placenta luimême, je n'ai pu isoler autour du capuchon de feuillet amniotique venant recouvrir le chorion basal. En un seul point immédiatement auprès de l'insertion du cordon sur le placenta, j'ai réussi à saisir avec

[1]) Otto Küstner. Zeitschrift für Geburtshülfe und Gynäcologie. Bd XX Heft I, p. 449.

la pince un mince feuillet membraneux qui m'a paru être l'amnios, mais qui bientôt adhérait tellement au chorion basal, qu'il ne pouvait plus en être distingué.

Il semble logique d'admettre que ce petit capuchon qui entoure, en partie le cordon au point, où il vient d'insérer sur le placenta, représente le dernier vestige de l'amnios, et, qu' encore ici, le foetus se trouvait contenu dans le chorion, sans être enveloppé par l'amnios." [1])

De afbeeldingen die Küstner en Bar van hunne placentae geven, vertoonen eene merkwaardige gelijkenis.

Zoowel deze theorieën als die der ontsteking, vonden hare aanhangers. Virchow gelooft aan ontsteking, optredende in de eerste dagen der ontwikkeling van het embryo: „Verwachsungen, welche sich im Laufe des intra-uterinen Lebens eines Einzel-Foetus bilden, sind immer auf entzündliche Processe zurück zu führen. Diese foetalen Entzündungen breiten sich ungleich weiter aus, als das während des extra-uterinen Lebens der Fall ist. Eine einfache Adhäsion zwischen Kopf und Eihäuten, von nicht grösserer Ausdehnung und keiner anderen Beschaffenheit, als die meisten Menschen sie nicht einmal sondern mehrfach an ihren Lungen haben, genügt, um ein Hydrocephalus, möglicherweise einen Anencephalus zu erzeugen", en iets verder: „wo Verwachsungen an der Oberfläche des Körpers mit benachbarten Theilen stattgefunden haben können wir mit Sicherheit die Producte des entzündlichen Processes demonstriren." [2])

Ahlfeld is het hierin met hem eens. Hij en Von Winckel zijn de groote voorstanders der amniogene theorie en speciaal die der amniondraden in de laatste jaren.

Behalve nu, dat tijdens de vorming van het amnion of later

---

1) Paul Bar. Bulletin de la société d'obstétrique de Paris. Tome I, 1898, p. 101.

2) R. Virchow. Berliner Klin. Wochenschrift. 1870, no. 13, p. 153.

strengen optraden, die op eenigerlei wijze de normale ontwikkeling van het embryo belemmerden door „druk", of bij het gevormde foetus door druk scheiding van samenhang teweegbrachten, hield men het ook voor mogelijk, dat deze druk uitgeoefend werd door een al geheel te nauw amnion. Camille Dareste, die zijn geheele leven wijdde aan het experimenteeren met bebroede kippeneieren, was de voornaamste verdediger van deze theorie. Hij verkreeg allerlei soorten misvormingen door de eieren bloot te stellen aan mechanische traumata en te hooge temperatuur, en vond bijna steeds een het embryo geheel of plaatselijk drukkend amnion. In 1882 demonstreerde hij der „Académie des Sciences"[1]) den foetus van een schaap waarvan de kop en de extremiteiten geheel dorsaalwaarts waren omgeslagen en bekneld in het gedeeltelijk met hen vergroeide amnion. Hij beschreef dit geval nader in het „Journal de l'anatomie et de la physiologie", en concludeerende in verband met hetgeen zijn proeven hem hadden geleerd, besluit hij aldus: „1°. Que l'amnios arrêté dans son développement, comprime les parties de l'embryon sur lesquelles il s'applique; 2°. que cette compression s'exerce lorsque le corps de l'embryon n'est encore constitué que par des cellules homogènes; 3°. que cette compression, lorsqu'elle s'exerce sur les membres, détermine trois sortes d'effets, tantôt isolés et tantôt associés, des arrêts de développement, des déviations et des soudures."[2])

De vergroeiingen kunnen later weder verdwijnen, zoodat bij de geboorte hiervan niets meer is te bespeuren.

De druk door de navelstreng uitgeoefend, werd voornamelijk beschouwd als oorzaak van sommige z.g. intra-uterine amputaties, een scheiding in samenhang in het verloop eener extremiteit, feitelijk dus niet tot de misvormingen, maar tot

---

[1]) Camille Dareste. Comptes rendus des séances de l'académie des sciences. 23 Janvrier 1882. p. 173.

[1]) C. Dareste. Journal de l'anatomie et de la physiologie. 1882, p. 524.

de intra-uterine verminkingen te rekenen (zie p. 2). Hier zou de navelstreng dus werken als de amnionstrengen in de gevallen van Montgomery (zie boven). Reeds Morgagni meende, dat het mogelijk was, dat de navelstreng eene extremiteit kon breken door omstrengeling en opvolgende heftige bewegingen (passieve) van den foetus. Meckel [1]) beschreef een geval waarbij de navelstreng bij een foetus van 3 maanden vergroeid was met de huid boven het rechter schouderblad, daarna verliep naar het rechter onderbeen en langs het bovenbeen naar den navel, met beide eveneens vergroeid en de extremiteit naar boven tegen den thorax drukkend. Aan handen en voeten ontbraken vingers en teenen: „In wiefern durch diese Anordnung vielleicht die Entwicklung gehemmt werde, lässt sich nicht bestimmen", zegt hij echter zeer terecht. En ofschoon dit geval meestal aangehaald wordt als bewijs voor de mogelijkheid van navelstrengdruk, lijkt het mij, gezien de vergroeiingen, eerder een voorbeeld van amniondruk en de vergroeiing een gevolg h i e r v a n, evenals de overige bij den foetus aanwezige misvormingen.

E. Martin [2]) meent, dat de navelstreng zeer zeker insnoeringen aan de extremiteiten kan veroorzaken en door circulatiestoornis abnorme ontwikkeling der distale stukken.

Als bewijzend voorbeeld voert hij hiervoor o. a. een door Sandifort beschreven foetus van 4 maanden aan, waarvan hij zegt: „Eine viermonatliche Frucht war auf eine Kugel zusammengezogen, die gekreuzten Beine waren mit einander verwachsen; der Nabelstrang, der mit der linken Achselgegend auf dem D e l t o i d e s verwachsen ist, geht sodann rings um den Oberarm und schnürt denselben eng ein, indem er auch hier p e r i n t e r m e d i a s l a c i n i a s mit dem Gliede zusammenhängt." Hetgeen ik boven van het geval van Meckel zeide,

---

1) Op. cit. Band II, pag. 137.

2) E. Martin. Jenaische Annalen für Physiologie und Medicin. Band I 1850, p. 357.

geldt, dunkt mij, nog veel sterker hier, waar de beschrijving begint met de vermelding van het feit, dat de foetus „auf eine Kugel zusammengezogen" was. Verder waren ook de vergroeiingen verdacht. Ik zocht daarom de beschrijving bij Sandifort op en wat bleek mij? Dat ook deze foetus verder nog diverse misvormingen vertoonde die niets met de navelstreng hadden uit te staan. Men oordeele zelf:

„Epidermidis, vernicis caseosae a liquore amnii, et cuticulae quibusdam in locis minus consuetae mutationes mox conspicuae, dum foetus, velamenta egressus mihi tradebatur. Frons et occiput cum maxima faciei parte denudata ab illa erat, latera ossium bregmatis et temporum adhuc ab hac epidermide teguntur, ita tamen ut tres distinctae zonae ab uno latere in alterum producantur, et hóc modo conjungantur, prima illaque superior zona est verticalis, transversim super futuram sagittalem ducta, latissima; altera media, teretior, sed minor, a latere dextro ad canthum oculi externum incipit, inter arcum ossis frontis orbitarium et palpebram oblique descendens, super narium processum ossis frontis nasalem excurrit, sensim ad canthum oculi sinistri internum latescit, oculumque hunc fere integerrime claudit, et in planum lateris sinistri continuatur: haec tam arcte constricta est, ut profundum sulcum partibus subjacentibus impresserit. Tertia et ultima infra mentum super os hyoideum incedit, et tanquam armillare ligamentum subjacentes partes continet. His accedit quarta omnium maxima zona posterior et occipitalis, a sutura lambdoidali usque ad nucham producta. In omnibus reliquis corpusculi embryonis locis ubique illaesa et integra inveniebatur et cuticula et epidermis.

In artubus quoad manuum structuram singularis conformatio. In brachio dextro humerus et ulna debitam habent partium conformationem, nisi quod musculus pectoralis major, propter secedentem et resolutam epidermidem, anatomice praeparatus fuerit, ita quidem, ut distinctam illius in humerum insertio-

nem, cum duplicatura quam simul facit, discernere potuerim. Carpus vero admodum crassus paullulum ad exteriora et inferiora contortus, manus integra hoc modo illius carpi sequitur directionem, et aliquam exhibit obstipam directionem, omnes caeteroquin digiti distincta internodia ostendunt, minimus digitus et annularis media junguntur membrana, simili illi quam in anatum et anserum pedibus videmus. Rudimenta ungium jam adsunt. Brachii sinistri humerus recta linea descendit, nullam cum scapula mobilitatem residuam habet, plus quam dimidia humeri pars cum dorsi et pectoris musculis coalita, musculis deltoides cohaeret cum fune umbilicali circa collum flexo, laciniae intermediae, quibus hae partes connectuntur sunt admodum strictae, rigidae, et valentes. Totum brachium sinistrum quoque multum inferius situm est quam dextrum. Ad angulum acutissimum, parellelo fere ordine cum descendente humero ascendit ulna ad eandem circiter cum musculo deltoide altitudinem. Carpus intumescens ad angulum rectum emittit manum metacarpo brevissimo, brevibus digitis instructam exterius directam, quator digiti membranis intermediis coaluerunt, pollex vero ex situ naturali dimotus, et ad posteriora reclinatus. Extremitates inferiores eleganti modo sese decussant. Femora in regione inguinum cum abdomine per quasdam lacinias fibrosas concreverunt. Pes dexter paullo longior sinistro, et meliorem exhibet partium conformationem, nisi quod facies interna pedis extremi a malleolo interno usque ad hallucem, cum femore pedis sinistri, inter nates et genu plicam coaluerit: Distinctae laciniae telae cellulosae strictioris intergerinae, dum pedes paullulum diducuntur, in conspectum veniunt: exterius vix quidam divisionis limites detegendi sunt. Digitorum divaricationes non adsunt. Pes sinister priori in omnibus partibus nihil non brevior, tibia admodum teneram et brevem sistit. Malleoli non distinguuntur, tarsus plane deformis, pes extremus ad angulum acutum versus interiora flectitur, et parallelo cum tibia ascensu illi applicatur, et per membranam satis

validam metatarsus et digiti, cum tibia coaliti inveniuntur. Nullum distinctum digitorum pedis vestigium, sed in inaequale tuberculum pes finitur, ita ut, nisi ex continuatione et reflexione circa tibiam concluderes, vix hanc obstipam tibiae adhaesionem pro vero pede declarares. Et in statu naturali, et remota cuticula aperturae ani nullum vestigium."[1])

Het blijkt dus achteraf, dat men wel te doen had met eene omstrengeling van de navelstreng om den arm, maar dat, zooals ook nog nader uit de bijgevoegde afbeelding blijkt, de insnoeringen werden veroorzaakt door strengen, die van de amnionbekleeding der streng om den arm verliepen en met de cutis vergroeid waren. Ook de overige misvormingen wijzen op vergroeiing en druk van het amnion in het embryonale en foetale tijdperk.

Dat de navelstreng in staat zou zijn eene geheele scheiding in samenhang teweeg te brengen, gelooft Martin ook trouwens niet, daar hij meent, dat voor dien tijd de circulatie in de streng zou worden stop gezet en de vrucht dus zou sterven.

J. Y. Simpson gaf toe, dat het mogelijk was, dat de navelstreng misvormingen veroorzaakte, echter alleen wanneer zij met het embryo of den foetus vergroeid was, dus niet door eenvoudige omsnoering.

Montgomery[2]) daarentegen gelooft wel aan deze mogelijkheid, bewijst ze echter niet.

Van den druk van kindsdeelen op elkaar als oorzaak van misvormingen, vinden we het eerst melding gemaakt door Jourdain (Journal de médec. chir., pharm., XXXIX 1773, p. 163)[3]), die beweerde, dat de hazenlippen ontstonden door druk van de hand van het embryo in den mond. Door

---

[1]) E. Sandifort. Thesaurus dissertationum programmatum aliorumque opusculorum selectissimorum ad omnem medicina ambitum pertinentium. Lugdun. Batav. 1778, p. 236.

[2]) W. F. Montgomery. Signs and symptoms of pregnancy. 1837, p. 321.

[3]) Zie: Ballantyne. op. cit. II p. 147.

verschillende schrijvers werd ook de slechte ontwikkeling van een borsthelft, het ontbreken van de borstklier, den pectoralis en eenige ribben, met misvorming van den bijbehoorenden arm op rekening gesteld van druk van dezen arm op de borst. John Thomson[1]) verzamelde 86 gevallen en haalde als bewijs voor de juistheid dezer theorie aan, dat álle weefsels slecht waren ontwikkeld of ontbraken, de uitbreiding op de borst correspondeerde met de drukplaats van den arm en dat de status praesens niet overeenkwam met een der embryonale of foetale stadia.

In den laatsten tijd publiceerden P. L. Friedrich en R. Fick[2]) een geval van palatum scissum volgens hen misschien ontstaan door druk van de hand van het kind, en Draudt[3]) een geval van hazenlip, waarschijnlijk veroorzaakt door druk van een duim.

Hoe komt het echter, dat eene extremiteit abnorm drukt? Dit zal slechts dan geschieden, wanneer de vrucht zich onder abnormale verhoudingen bevindt, en er een druk van buiten af wordt uitgeoefend. De druk van de extremiteit zal dus nooit de primaire oorzaak van eene misvorming kunnen zijn, doch slechts als middel dienen.

Ook meervoudige graviditeit werd beschouwd als oorzaak van het ontstaan van misvormingen nl. door druk van den eenen foetus op den anderen. Meestal gaat dan de eene te gronde tusschen de 3de en 4de maand en wordt nu door den verder zich ontwikkelenden anderen plat gedrukt en wanneer eene afzonderlijke amnionholte heeft, door het verdwijnen van het vruchtwater, tot een foetus papyraceus.

Voor dit sterven is echter, meen ik, druk der twee foetus op elkaar volstrekt niet noodig. Veel waarschijnlijker is, dat, bij bestaande anastomosen tusschen de twee bloedsomloopen,

1) John Thomson. Teratologia. 1895. II p. 1.
2) Rudolf Fick. Archiv für klin. Chirurg. Bd. LXVIII 1902, p. 299.
3) M. Draudt. Deutsche Zeitschrift für Chirurg. Bd. LXXXII p. 226.

door eene drukverandering de circulatie van een der twee sterk vermindert of geheel ophoudt. Aangezien de hoeveelheid vruchtwater afhankelijk is van deze circulatie, zal zij verminderen en de foetus door de grooter wordende andere amnionzak platgedrukt worden. Geschiedt dit alles in het embryonale tijdperk en sterft het embryo niet, dan kan door amniondruk met of zonder vergroeiing, eene misvorming optreden. Twee gevallen, die ik in de literatuur beschreven vind, bevestigen deze meening. Sundberg[1]) beschreef een embryo compressum van een acardiacus, lang 29 m.M., en Loennberg[2]) een dito, 17 m.M. lang, met nog ongesloten kiemspleten en slechts even aangelegde extremiteiten.

Nam men nu aan, dat bij tweelingen de een de ander door druk kon misvormen en dus als tumor werkte, dan moest men per analogiam aannemen, dat andere intra-uterine tumoren hetzelfde gevolg konden hebben. Aangetoond is dit echter nooit. Wel vertelt Taruffi[3]) van een geval van encephalocele met vergroeiingen aan de placenta, beschreven door Billard[4]), en waarbij een groote intra-uterine poliep zou zijn gevonden, maar Spring, die hetzelfde geval beschrijft, zegt dat dit slechts een vermoeden van B. was: „Il supposait que le crâne du foetus aurait été comprimé, ou en d'autres termes, que les membranes de l'oeuf auraient été approchées et pressées contre le crâne par un polype utérin, ou à la suite d'une difformité du bassin qui aurait été un obstacle à l'extension égale de l'utérus.[5])

Evengoed als men nu kan veronderstellen, dat de druk

1) Sundberg. Upsala Läkareför Förhandl. III 1897—1898, p. 560. Ballantyne Op. cit. II p. 146.

2) I. Loennberg. Monatschrift für Geburtshülfe u. Gynaecologie. Bd. XVI, 1902. p. 25.

3) C. Taruffi. Storia della Teratologia. 1881, I. p. 257.

4) C. M. Billard. Atlas d'anatomie pathologique pour servir à l'histoire des maladies des enfants. Paris. 1828, p. 621.

5) A. Spring. Mémoires de l'académ. royale de médec. de Belgique. 1854, p. 164.

wordt uitgeoefend door een ongelijkmatigen vorm van het bekken, kan men dit ook doen van tumoren, die den uterus uitwendig drukken, gelegen zijn in het kleine bekken, en daardoor plaatselijk de uitzetting van den uterus tegengaan. Ook litteekens in den uteruswand zouden dit kunnen doen. Alle deze oorzaken vonden hun voorstanders. Vooral aangeboren luxaties, abnormale kromming van de wervelkolom, klomphanden en klompvoeten werden aan deze oorzaak toegeschreven.

Als curiosum meld ik hier, dat reeds Paré als zesde oorzaak voor het ontstaan van eene misvorming noemde: „de engde ofte de kleynigheyt der lijfmoeder", en dan den gang van zaken als volgt beschrijft: „ghelijck men sien mach dat een peer die aen den boom vast houdt / en in een kleyn potjen gesteken wordt / al-eer sy volwassen is / haer volwassinghe niet krijghen en kan: Item / ghelijck een plant die uyt der aerden wast onder eenigen steen / krom komt te wassen / ende op d'een plaetse dick / ende op de ander dun is / alsoo gheschiedt het oock met de kinderen / die uyt haers moeders lichaam monstreus / ende ghedeformeert ter werelt komen. Want dat het geheel nootzakelijck is / dat een lichaem dat hem in een enghe plaetse beweghen moet / kreupel / ende krom ter wereldt moet komen." [1])

Neemt men aan, dat misvormingen kunnen onstaan door een intra-abdominalen druk, uitgeoefend op den uterus, dan is het slechts een stap verder om ook aan een door den buikwand inwerkenden druk, deze misvormende kracht toe te schrijven.

In de 18de eeuw verdedigde Lémery tegenover Winslow het goed recht der mechanische insulten, doch meer philosopheerenderwijze, zonder zich ooit scherp er over uit te laten, hoe hij zich voorstelde, dat het insult plaats vond. Etienne St.-Hilaire wijt aan den voortdurenden druk van een te sterk geregen keurslijf, en aan een korten doch heftigen druk, veroorzaakt door een den buik treffend trauma, het ontstaan

---

[1]) Opus cit. p. 796.

van eene misvorming aan het hoofd, die hij „thlipsencéphale" noemt. Hij beschrijft hiervan voorbeelden in de „Mém. de la société médic. d'émulation", welke ik geciteerd heb gevonden bij zijn zoon Isidore.[1])

Martin gelooft, dat sommige intra-uterine amputaties het gevolg zijn van een trauma. Hierdoor zou eene fractuur ontstaan, die natuurlijk genezen kan. Worden echter de groote vaten of zenuwen verscheurd of gedrukt, dan zou er necrose van het periphere stuk volgen, en dit worden afgestooten.[2]) Vrolik en Förster[3]) geven de mogelijkheid van de misvormende kracht van druk door den uteruswand, hetzij direct of indirect uitgeoefend, toe, doch veel aanhangers vond deze theorie in 't algemeen in den lateren tijd toch niet, uitgezonderd als oorzaak der reeds op p. 29 genoemde misvormingen: klompvoeten, klomphanden, abnorme kromming van de wervelkolom, luxaties, enz. Von Volkmann[4]), Lücke[5]), Kocher[6]), Küstner[7]) verdedigden haar en Hans Koch[8]) schreef er eene zeer lezenswaardige dissertatie over. Hun tegenstanders hadden, en hebben, echter steeds een zeer gevaarlijk wapen in het vruchtwater. Het is toch volgens hen niet wel aan te nemen, dat een, behoorlijk door vruchtwater omringde, foetus te lijden zal hebben onder uitwendigen druk. Ontbreken van dit vocht werd nu maar zeer zelden bij bovengenoemde afwijkingen geconstateerd. Reeds Chance[9]) wees hierop, later Cruveilher en Keller[10]). Daartegen beweerde Martin, dat het zeer wel mogelijk was, dat in een bepaald stadium der zwangerschap te

1) Opus cit. Tome III, p. 383.
2) E. Martin. Op. cit. p. 355.
3) A. Förster. Die Missbildungen des Menschen. Jena. 1861, p. 5.
4) R. v. Volkmann. Deutsche Klinik. 1863.
5) A. Lücke. Sammlung klinisch. Vorträge. No. 16. 1870, p. 83.
6) Kocher. Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie. 1878, Bd. IX p. 329.
7) O. Küstner. Archiv. f. klin. Chirurgie 1880. Bd. XXV p. 396 en 601.
8) Hans Koch. Ueber die auf mechanischer Ursache beruhenden congenitalen Deformitäten. Köln, 1895.
9) E. J. Chance. Bodily deformities. 1862. p. 139
10) Keller. Arch. f. Gynaecolog. LXVII. 1902, p. 477.

weinig liquor amnii aanwezig was, maar dit tekort later weer werd aangevuld.[1]) Ook Bar is van deze meening.[2]) Trouwens, aanwezigheid van vocht bewijst nog niet, dat er voldoende is in een bepaald geval. Ook het feit, dat de vrucht bij extra-uterine graviditeit zeer dikwijls misvormd is, kan als bewijs worden aangevoerd. In de eerste plaats is de wand eener extra-uterine vruchtzak dunner, en in verhouding des te dunner, naarmate de graviditeit minder ver gevorderd is en wordt dus daardoor de vrucht minder goed beschermd. In de tweede plaats neemt deze wand voornamelijk door den druk van het groeiende ei, en niet door hypertrophie van haar weefselcellen, zooals de gravide uterus, in omvang toe en oefent daardoor veel meer tegendruk uit.

Rest ons nog te bespreken de algemeene traumata, welke de moeder kunnen treffen. Hier naderen wij dikwijls zeer dicht het „verzien". Een gravida krijgt een klap op het hoofd, er wordt een anencephalus geboren; de gravida knelt de vingers van haar rechterhand tusschen de deur, het kind heeft aan de rechterhand vingerdefecten. Zooal ergens, dan wordt zeker hier van het „post hoc, propter hoc", misbruik gemaakt.

Wegens de groote verbreiding van deze meening onder leeken en — vakmannen, wordt, bij de geboorte van eene misvorming, de ongelukkige moeder al heel spoedig bestormd door „alte Weiber weiblichen und männlichen Geschlechtes" (zooals Förster het zoo typisch zegt[3]), met vragen naar eene episode gedurende haar graviditeit, die de oorzaak kan zijn. En tien tegen een wordt er eene gevonden, al is het dan ook maar het, een tijdlang, dragen van rijglaarzen, bij misvormingen van den voet. In navolging van Bischoff[4]) geeft Förster 8 redenen op waarom hij niet aan het „verzien" gelooft.

1) F. Martin. Mémoires sur l'étiologie du pied bot. Paris, 1839.
2) P. Bar. Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris. Tome I, 1898. p. 28.
3) Op. cit. p. 4.
4) Th. Bischoff. Entwicklungsgeschichte, mit besonderer Berücksichtigung der Missbildungen. Wagner's Handwörterbuch der Physiologie. Braunschweig, 1842. Bd. I p. 887.

1°. Dieselben Missbildungen welche in einzelnen Fällen durch das Versehen entstanden sein sollen kommen erfahrungsmässig viel häufiger ohne Versehen vor.

2°. Ganz dieselben Missbildungen kommen auch bei Thieren vor und zwar unter Umständen bei welchen an ein Versehen derselben gar nicht zu denken ist.

3°. Alle Missbildungen entstehen in den ersten Monaten, ja die meisten in den ersten Wochen der Schwangerschaft, zu einer zeit, in welcher viele Weiber noch keine Ahnung davon haben, dass sie Schwanger sind, während die meisten Fälle von Versehen in den letzten Monaten der Schwangerschaft vorkommen in welchen der Fötus vollständig ausgebildet ist und eigentliche Missbildungen, z. B. Defecte des Kopfes, eines Beines u. s. w. gar nicht vor sich gehen können.

4°. Dieselbe Missbildung kehrt bei mehreren Kindern derselben Frau wieder; bei den einen soll sie sich versehen haben, bei anderen aber war kein Versehen nach zu weisen.

5°. Alle Missbildungen sind nach einen gesetzmässigen, der physiologischen Entwickelung entsprechenden, Typus gestaltet und nicht dem zufälligen Gegenstand des Schreckens der Mutter nach gemodelt.

6°. Bei Zwillingen ist oft nur der eine missgebildet, der andere nicht, während man doch erwarten sollte, dass das Versehen auf beide zugleich einwirken sollte.

7°. Es findet keine directe Nervenverbindung zwischen Mutter und Kind statt.

8°. Heftige psychische Affectionen, ins besondere Schreck kommen bei Schwangeren ziemlich häufig vor, Missbildungen aber sind sehr selten.

Toch valt het natuurlijk niet te ontkennen, dat een psychisch insult invloed op de graviditeit kan hebben. De menigvuldige abortus, in aansluiting er aan optredend, bewijzen dit ten volle. Blijft het nu bij een abortus imminens, dan bestaat

de mogelijkheid, dat het ei, als zoodanig, veranderingen heeft ondergaan en in aansluiting hieraan eene misvorming optreedt. Men kan zich b. v. voorstellen, dat de hoeveelheid vruchtwater vermindert, en hierdoor amniondruk ontstaat, dat er eene bloeding plaats vindt tusschen eivliezen en uteruswand, en hierdoor het amnion tegen het embryo wordt gedrukt, enz. Maar dit is ook de grootste concessie die ik het „verzien" en het lichte trauma op afstand kan doen.

Dat een sterk trauma op afstand eene intra-uterine vrucht kan laedeeren, bewijzen gevallen, waarbij, na een val op de billen vlak voor den partus, de moeder een kind baarde met schedelfractuur.

Ziehier nu eene reeks oorzaken, inwerkende nà de bevruchting, waaraan het ontstaan eener misvorming werd en wordt toegeschreven.

Intusschen had men reeds sinds lang opgemerkt, dat sommige misvormingen erfelijk zijn. Polydactylie, syndactylie, polymastie, hazenlippen, vindt men dikwijls in dezelfde familie verschillende geslachten achtereen, soms bij verschillende leden eener familie tegelijk. Er zijn gevallen bekend van vrouwen, die bij den eenen man gezonde, bij den anderen misvormde kinderen kregen, en van mannen waarbij ditzelfde met twee verschillende vrouwen het geval was. Reeds Meckel zegt: „Ein merkwürdiger Punct in der Geschichte der Missbildungen ist die nicht ganz selten vorkommende Erblichkeit derselben in einer Familie, und die Neigung derselben Individuen, entweder an demselben Organe, oder wenigstens, wenn auch an andern, doch auf eine verwandte Weise, verunstaltete Organismen zugleich, oder hinter einander zu produciren" [1]), en noemt dan verschillende voorbeelden.

Hoe moet men zich nu deze erfelijkheid voorstellen? In den tijd toen de oude evolutieleer nog de heerschende was, kostte

---

1) Meckel. Op. cit. I, p. 15

dit weinig moeite. Reeds sinds den oertijd waren de volkomen gevormde embryo's „en miniature" in de eieren aanwezig, of waren dit de z.g. „zaaddiertjes" uit het sperma. Ieder individu had dus z'n nakomelingschap tot in der eeuwigheid steeds bij zich. Een deel hiervan kon misvormd zijn. Doch ook bij de bevruchting kon een ongelukje gebeuren, waardoor eene misvorming ontstond, en werd dus, op de erfelijkheid overgebracht, de praedispositie hiervoor voortgeplant. Bij Bischoff vind ik hierover de volgende curieuse passage: „So glaubte z. B. Andry, dass bei dem Gedränge und Eifer dieser kleinen Embryonen (te weten zaaddiertjes), an den Ort ihrer Entwickelung, in das Ei, zu gelangen, es leicht geschehen könne, dass dieses zarte Gebilde Schaden nehme, die Glieder verrenke oder breche etc. und so die Missbildungen entständen.[1])

Toen echter langzamerhand de evolutieleer door de epigenesis was verdrongen, dank zij mannen als Wolff en Blumenbach, en toen ten slotte Schwann[2]) had ontdekt, dat de eieren en spermatozoën slechts enkelvoudige cellen waren en Virchow zijn beroemd: „omnis cellula e cellula" had gesproken, trad de erfelijkheid in een eenigszins ander licht.

Was het ei of het spermatozoön, uit wier samensmelting een kracht ontstaat, die de tot één saamgesmolten cellen zich weer doet splitsen en het embryo zich ontwikkelen, was dat ei of dat spermatozoön in aanleg abnorm, of circuleerden er in het lichaam stoffen die hen veranderden? Ontwikkelde zich dan het embryo uit zich zelf abnormaal of waren het de eivliezen, het amnion, dàt, abnorm ontwikkeld, op zijn beurt mechanisch, hetzij door druk of vergroeiingen, het embryo misvormde? Ontwikkelde het embryo zich uit zichzelf abnormaal, was dan hiervan de oorzaak een defect van een der kiemcellen, of was

---

[1]) Th. Bischoff. Wagner's Handwörterbuch der Physiologie. Braunschweig. 1842 Bd. I. p. 883

[2]) Schwann. Mikroskopische Untersuchungen über die Uebereinstimmung in der Structur und dem Wachsthume der Pflanzen und Thiere. Berlin. 1838.

Hering's Gedächtnisfunction der Materie[1]), die volgens Häckel[2]) den Plastidulen eigen is en waardoor het bevruchte ei in staat is zich steeds weer volgens een, het vorige geslacht eigene vorm, te ontwikkelen, de kluts kwijt, of was de architectuur der „Iden" van Weismann in de war? Of berust ten slotte de heele erfelijkheid der misvormingen slechts op eene erfelijke afwijking van uterus, uteruswand of omgeving, waardoor zij ontstaan secundair, door druk b. v.?

Ziehier eene reeks vragen, die op beantwoording wachten. Beginnen wij met de laatste vraag, dan kunnen wij deze gerust ontkennend beantwoorden. Van erfelijkheid zou men dan ook trouwens niet mogen spreken, daar de misvorming, gedurende de ontogenese, door uitwendige oorzaken was ontstaan, en dus eene verworvene, verkregene was. De oorzaak zou dan eene grof mechanische zijn en steeds dezelfde betrekkelijk fijne misvorming veroorzaken. Op zich zelf al niet waarschijnlijk, wordt dit nog onwaarschijnlijker door de proeven van Dareste[3]), die aantoonde, dat men wel willekeurig misvorming bij kuikens kan doen ontstaan, maar nòòit vooruit kan bepalen wèlke. In de tweede plaats pleiten hiertegen de gevallen, dat één man bij verschillende vrouwen dezelfde misvormingen produceerde, zooals b.v. in het geval, dat Meckel[4]) aldus beschrijft: „Anna erzählt einen sehr merkwürdigen Fall. Ein Mann zeugte mit seiner ersten Frau elf Kinder, wovon neun todt geboren wurden, die zwei lebenden Hasenscharten hatten. Das erste Kind seiner zweiten Frau hatte gleichfalls Hasenscharte, das dritte Wolfsrachen, das vierte wieder Hasenscharte. Zwei Verwandte des Vaters hatten gleichfalls Hasenscharten."

Eerder zou men nog kunnen aannemen, dat de erfelijkheid

---

1) E. Hering. Ueber das Gedächtnis als eine allgemeine Funktion der Organisierten Materie. Vortrag geh. in der feierl. Sitzung der Kaiserl. Akad. d. Wissenschaften in Wien am. 30 Mai 1870. Leipzig. 1905.

2) E. Haeckel. Die Perigenesis der Plastidule. Berlin. 1876.

3) Op. cit.

4) Op. cit. I, p. 19.

zit in afwijkingen van het amnion. Ook hier zou men eigenlijk niet van erfelijkheid mogen spreken, daar ook hier het embryo gedurende de ontogenese werd misvormd, zij het ook door een foutieven aanleg van het ei. Men zou zich kunnen voorstellen, dat dit amnion, evenals het embryo een product der saamgesmolten kiemcellen, hetzij door een defect van een dezer beiden, hetzij door een hiaat in de „Gedächtnis-function der Plastidule" zich abnorm ontwikkelde, en nu secundair misvormingen der vrucht veroorzaakte. Aannemelijk zou dit zijn, wanneer geërfd werd het produceeren van misvormingen in 't algemeen, maar niet van een bepaalde soort. Al behooren de meeste der erfelijke misvormingen ook juist tot die, welke men tegenwoordig meestal aan afwijkingen van het amnion toeschrijft, toch kan ik mij niet goed voorstellen, dat het amnion telkens zoo precies zou zijn veranderd, dat daardoor steeds mechanisch eene zoo minitieuse misvorming als b.v. een hazenlip, en niets anders zou ontstaan. Slechts als de foetus op verschillende wijze was misvormd, en daarbij ook telkens een hazenlip optrad, zou men eenigszins het recht hebben er aan te gaan denken.

Uit het feit der erfelijkheid zou men dus de conclusie mogen trekken, dat er nog andere oorzaken voor het ontstaan van misvormingen bestaan, dan de tot nu genoemde, oorzaken gelegen in de kiemcellen zelve, en gedurende de germinal period van Ballantyne (zie fig. I), inwerkende.

Kan men zich nu voorstellen, det deze cellen veranderen door in het lichaam circuleerende vergiften? Mij dunkt van ja. En dat dergelijke vergiften, inwerkende op eieren vóór de bevruchting, de oorzaak kunnen zijn van het ontstaan van misvormingen, heeft Féré [1]) bewezen door eene reeks van proeven. Hij stelde kippeneieren bloot aan de inwerking van

---

[1]) Charles Féré. Cinquantenaire de la Société de Biologie. Vol. jubilaire. 1899, p. 360.

verschillende gassen, spoot in de eieren kleine hoeveelheden vergiften: alcohol, nicotine, morphine, coffeïne etc. en culturen van pathogene microben, en zag misvormingen ontstaan, met en zonder veranderingen van het amnion. Hierbij constateerde hij 4 verschillende feiten:

1°. De stoffen, die het schadelijkst waren voor de volwassen kip, veroorzaakten de meeste en sterkste misvormingen.

2°. Er bestond een groote mate van verschil in weerstandsvermogen tegen de inwerking der verschillende vergiften. Nog sterker, kleine giften van een zwak vergift veroorzaakten soms bij het eene ei misvormingen, bij het andere een versterkten groei, werkten dus als prikkel.

3°. Die stoffen, welke na de geboorte ziekten veroorzaken, misvormden het embryo. De misvormingen zijn dus de embryonale ziekten.

4°. Nooit kon door een bepaald vergift eene bepaalde misvorming worden veroorzaakt. (Zie ook Dareste p. 35.)

De mogelijkheid is dus niet uitgesloten, dat, door in het lichaam circuleerende vergiften, onder sommige omstandigheden, het ei of het spermatozoön zoo kan worden veranderd, dat eene misvorming ontstaat. Doch ook hier zou het woord erfelijkheid weer te onpas zijn, daar het vergift zelf de kiemcellen verandert. Circuleert het vergift niet meer dan ook geene verandering.

Nemen wij eens als voorbeeld de alcohol. Volgens Kraft—Ebing zou de gevaarlijkste coitus die zijn, welke in dronkenschap wordt gepleegd. De bevruchting zou dan plaats hebben door een „angeheitertes" spermatozoön. Is de eicel beneveld, dan zouden b. v. ook meer dan een spermatozoön kunnen binnendringen, en dus overbevruchting plaats hebben (Weismann). Wel te verstaan geldt dit alleen voor alcoholisten,

het getal misvormingen zoude anders bedenkelijk grooter moeten zijn, of de theorie deugt niet. Men moet nl. met deze alcoholquaestie zeer voorzichtig zijn. De echte alcoholisten zijn allen gedegenereerde individuen en wij zullen later zien, dat er een nauw verband bestaat tusschen degeneratie en misvormingen. En, dan wordt de invloed van den alcohol veel dubieuser. Slechts een gedegenereerd individu wordt alcoholist. Degeneratie is primair, alcoholisme secundair. Niet de alcohol zal dan ook in de meeste gevallen de misvorming veroorzaken, maar de degeneratie der kiemcellen, zooals wij later zullen zien.

Fournier gelooft, dat de lues veel op haar geweten heeft, en rangschikt sommige misvormingen onder de parasyphilitische verschijnselen: „Pour certains observateurs pour M. le professeur Lannelongue, par exemple, et pour moi, l'hérédité syphilitique peut servir d'origine à diverses malformations congénitales telles que: malformations des membres; — pied bot; — malformations des doigts; — spina bifida; — division de la voûte palatine; — bec de lièvre; — asymmétrie crânienne; — microcéphalie; — hydrocéphalie, etc.[1])

Dat de lues invloed heeft op de intra-uterine ontwikkeling, daaraan is geen twijfel mogelijk. De typische abortus en partus praematurus leeren ons dat. Deze kunnen echter veroorzaakt worden door veranderingen in de eivliezen. Deze veranderde eivliezen, met name het amnion, zouden dus weer de misvormingen kunnen veroorzaken. Ook is het mogelijk, dat het virus zelf de kiemcellen verandert, of dat eene spirochaete pallida in ei of spermatozoön dringt. Dat dit laatste mogelijk is, bewijst wel het feit, dat een luetische man bij eene gezonde vrouw een luetisch kind kan verwekken, zonder de vrouw te infecteeren.

Bij de meeste der gepubliceerde, op rekening van lues geschrevene, misvormingen vindt men nu afwijkingen van het amnion. Zoo vertoonde Maygrier in eene vergadering der

[1]) A. Fournier. Les affections parasyphilitiques. Paris. 1894, p. 280.

„Société d'obstétrique de Paris"[1]) een geval van multipele misvormingen, waarbij vergroeiing van den foetus met de amnionbekleeding van de placenta en diverse amniondraden, en een ander, waarbij misvormingen aan de handen, ongeveer zooals bij de door mij te beschrijven eerste twee gevallen (zie fig. 3 en 8).

In het eerste geval was de moeder luetisch geinfecteerd, in het tweede had de vrouw nooit symptomen van lues vertoond. Bij een vorigen man had zij 4 gezonde kinderen gehad. Bij dezen man, voor 14 jaar geïnfecteerd, had zij eerst een partus praematurus, kind stierf na 3 dagen, daarna een abortus van 6 weken. en toen een voldragen kind met een te groot hoofd.

De hydrocephalus komt bij kinderen van luetische ouders nog al eens voor. Fournier zag haar bij 3 achtereenvolgende kinderen derzelfde ouders. Zeer terecht zegt echter Rosinski, die ook dergelijke gevallen heeft geconstateerd:

„Es wird sich in Zukunft nun darum handeln, zu entscheiden, ob diese Anomalie einen Ausdruck spezifisch luetischer Veränderungen darstellt, oder ob sie zu den parasyphilitischen Erscheinungen im Sinne Fourniers gehört. Der positive Befund, wie er von Virchow und Jürgens in solchen Fällen erhoben werden konnte, — es handelte zich dabei um miliare Gummata der Plexus chorioidei —, ferner solche Beobachtungen wo bei Kongenitallues die klinischen Erscheinungen eines komplizierenden chronischen Wasserkopfs auf eine antiluetische Kur zurückgingen, weisen auf eine spezifische Gewebserkrankung als Basis für die Entstehung des Hydrocephalus hin."[2])

De mogelijkheid, dat vergiften, circuleerende in de ouders, misvormingen kunnen veroorzaken, valt dus niet te ontken-

---

[1]) Maygrier. Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris 1898. T. I, p. 19 en 28.

[2]) R. Rosinski. Die Syphilis in der Schwangerschaft. Stuttgart, 1903. p. 101.

nen. De ontstaande misvormingen zijn echter, evenals bij de mechanische insulten, gezien ook het onderzoek van Féré, steeds wisselend. Vast staat echter, dat herhaaldelijk dezelfde misvormingen bij verschillende generaties achtereen voorkomen. Voor hun optreden moet dus nog eene andere oorzaak bestaan dan de tot dusver genoemde, eene oorzaak waarschijnlijk gelegen in de kiemcellen zelve, en uit deze cellen zelve voortkomend.

Door welke afwijking in die kiemcel kan nu eene misvorming optreden?

Ligt het niet voor de hand, waar wij het bewijs voor haar bestaan geput hebben uit de erfelijkheid der gevolgen, te zien of wij haar aard aan de hand van de verschillende erfelijkheidstheorieën kunnen vinden?

Van oudsher werd gezocht naar de verklaring van dit wondere natuurverschijnsel der erfelijkheid, van het vermogen van elk levend wezen, nieuwe wezens van dezelfde soort voort te brengen.

Vroeger meende men, dat reeds het volkomen gevormde nieuwe wezen in ei of spermatozoön aanwezig was (zie ook blz. 34). Deze oude evolutieleer maakte, op het einde der 18de eeuw, plaats voor de „epigenese" door de ontdekkingen van C. Fr. Wolff. Zij bleef gedurende de eerste helft der 19de eeuw de heerschende leer, totdat, voorbereid door Spencer en Ernst Brücke, in 1868 Charles Darwin verscheen met zijne theorie der „Pangenesis", welke hij zeer voorzichtig een „provisional hypothesis" noemde, en waarmede hij weer naar de evolutieleer terugkeerde. Hij stelt zich voor, dat in de kiemcel elke cel van het lichaam der ouders wordt vertegenwoordigd door kiempjes, de „gemmules", die daar van uit de cellen door middel van b.v. de bloedbaan worden gedeponeerd.

„It is almost universally admitted that cells, or the units of the body, propagate themselves bij self-division or proliferation, retaining the same nature, and ultimately becoming converted

into the various tissues and substances of the body. But besides this means of increase I assume that cells, before their conversion into completely passive or „formed material" throw off minute granules or atoms, which circulate freely throughout the system, and when supplied with proper nutriment multiply by self-division, subsequently becoming developed into cells like those from which they were derived. These granules for the sake of distinctness may be called cell-gemmules, or, as the cellular theory is not fully established, simply gemmules. They are supposed to be transmitted from the parents to the offspring, and are generally developed in the generation which immediately succeeds, but are often transmitted in a dormant state during many generations and are then developed. Their development is supposed to depend on their union with other partially developed cells or gemmules which precede them in the regular course of growth. Why I use the term union, will be seen when we discuss the direct action of pollen on the tissues of the mother-plant. Gemmules are supposed to be thrown off by every cell or unit, not only during the adult state, but during all the stages of development. Lastly, I assume that the gemmules in their dormant state have a mutual affinity for each other, leading to their aggregation either into buds or into sexual elements. Hence speaking strictly, it is not the reproductive elements, nor the buds, which generate new organisms, but the cells themselves throughout the body." [1])

Uit het afstaan der gemmules door de cellen van het volwassen individu, verklaart Darwin de erfelijkheid der verkregen eigenschappen, uit het latent blijven van gemmules en later weder actief worden, het plotseling weer optreden van eigenschappen der voorouders, en uit het zich vereenigen van twee kiemcellen tot een z.g. bevruchte eicel, waardoor de

---

1) Charles Darwin. The variation of animals and plants under domestication. London, 1868, p. 374.

gemmules van beiden in één cel vereenigd worden, het lijken tot in bizonderheden der nieuwe individuen op de ouders. Op welke der beide ouders een zeker lichaamsdeel van het nieuwe individu zal gelijken, hangt af wiens gemmules zich ontwikkelen: „that those (gemmules) derived from one parent have some advantage in number, affinity, or vigour over those derived from the other parent." [1])

Galton [2]) bestreed Darwin's meening, als zouden de gemmules door de cellen worden afgestaan, en, langs de bloedbaan, naar de kiemcellen worden vervoerd. Elke kiemcel bevat iedere soort gemmules in het meervoud en in verschillende wijzigingen, afkomstig van de verschillende voorouders. Slechts diè gemmules, welke de cellen van het nieuwe individu vormen, worden gebruikt, de rest blijft. Deze kunnen zich vermenigvuldigen en vormen de kiemstof van de kiemcellen van het nieuwe individu. Galton gelooft dan ook niet aan de erfelijkheid van verkregen eigenschappen.

Ook Hugo de Vries [3]) staat op dit standpunt en gelooft daarom ook niet aan het vervoer der gemmules uit alle lichaamscellen naar de kiemcellen, aan wat hij noemt de „Transporthypothese". Van den anderen kant gaat hij verder dan Darwin. Ook hij neemt het bestaan van eene soort gemmules aan, die hij „pangenen" noemt. Deze pangenen onderscheiden zich echter van de gemmules doordat zij niet ieder voor eene heele cel zorgen, maar voor de onderdeelen, waaruit eene cel is opgebouwd. Zij zijn dus de dragers van de eigenschappen der cel zelve. De Vries bepaalde ook de plaats, waar, in de cel, deze pangenen gelegen zijn, en wel in de kern. Hier zijn zij willekeurig dooreengemengd. Zij kunnen groeien

---

[1]) Op. cit. p. 386.

[2]) Francis Galton. A theorie of heredity. Journ. anthropolog. institute, 1875.

[3]) Hugo de Vries. Intracellulare Pangenesis. Jena. 1889.

en zich vermenigvuldigen, treden gedurende de ontogenese achtereenvolgens in actie en leiden het ontstaan van het individu.

Terwijl dus volgens deze theorieën de kiemstof bestaat uit een ontzettend groot aantal kiempjes, waaruit zich, tijdens de ontogenese, elk der cellen van het nieuwe individu, of, nog sterker, elk der onderdeelen van de cellen ontwikkelt, is de kiemstof, zooals Nägeli [1]) zich die voorstelt, het „Idioplasma", homogeen. Dit loopt, als een netwerk, door het geheele lichaam heen naar alle cellen. Deze gelijkmatige qualitatieve samenstelling behoudt het idioplasma steeds, ook tijdens de ontogenese. Echter veranderen dan, terwijl het zich vermenigvuldigt, telkens zijn „Spannungs- und Bewegungszustände" en hierdoor is het in staat de ontogenese te leiden. Hieruit volgt, dat, wanneer tijdens de ontogenese zich eene cel in het organisme tot kiemcel vormt, deze kiemcel ál de erfelijke eigenschappen van den ouder moet bevatten. De „Spannung" van het idioplasma, in deze cel aanwezig, behoeft toch slechts weder tot die van het oorspronkelijke idioplasma terug te keeren.

Häckel [2]) schrijft de erfelijkheid toe aan, wat hij noemt, de „Plastidule". Dit zijn de moleculen van het Plasson, de kiemstof, die zich bevindt in de kiemcellen. Iedere Plastidule bestaat weer uit m i n s t e n s een atoom koolstof, zuurstof, stikstof, waterstof en zwavel, misschien nog uit andere elementen. „Die Art und Weise, in welcher die Atome dieser Elemente in jedem Plassonmolekül zur Bildung einer chemischen Einheit zusammentreten, ist offenbar eine höchst verwickelte, und steht in directem Causalzusammenhang mit den Lebens-

---

1) C. von Nägeli. Mechanisch-physiologische Theorie der Abstammungslehre. München und Leipzig. 1884.

2) Ernst Haeckel. Die Perigenesis der Plastidule oder die Wellenzeugung der Lebenstheilchen. Berlin 1876.

eigenschaften dieser wichtigsten Verbindung. Denn die Summe von physikalischen und chemischen Processen, welche wir mit einem Worte „Leben" nennen, ist offenbar in letzter Instanz durch die Molecular-Structur des Plasson bedingt."[1]) De Plastidulen onderscheiden zich nu van de moleculen der doode materie, doordat ze „Lebenseigenschaften" bezitten, en onder deze is de voornaamste een geheugen. „Als wichtigste dieser Eigenschaften erscheint uns die Fähigkeit der Reproduction oder des Gedächtnisses, welche bei jeden Entwickelungsvorgang und namentlich bei der Fortpflanzung der Organismen wirksam ist. Alle Plastidule besitzen Gedächtniss; diese Fähigkeit fehlt allen anderen Molekülen[2])

Terwijl nu Häckel de voortplanting beschouwt als, „ein Wachsthum des Individuums über sein individuelles Mass hinaus", wordt deze groei geleid door, en onder invloed van het geheugen staande, moleculairbewegung der Plastidulen.

Deze moleculairbewegung, die Häckel zich als een soort golfbeweging voorstelt, bezitten de Plastidulen der beide ouders. Vereenigen deze zich nu bij de samensmelting van ei en spermatozoön, dan zal uit de twee moleculairbewegingen, als resultante, eene nieuwe ontstaan. Onder deze zal de reproductie plaats hebben, naar het voorbeeld der beide ouders.

De bouw van een individu is ontstaan door „successive Differenzirung und Arbeitstheilung der Zellen" gedurende de phylogenese. De ontogenese is volgens Häckel's „biogenetisches Grundgesetz", de herhaling der phylogenese in korten tijd, en wel ontwikkelt zich hier het individu uit de bevruchte eicel door vermeerdering en differentiatie der cellen, onder leiding der plastidulenbeweging, welke zich, onder invloed van het geheugen, den Plastidulen eigen, telkens verandert. Deze plastidulenbeweging noemt Häckel „die Wellenbewegung oder

---

[1]) Op. cit. p. 34.
[2]) Op. cit. p. 40.

Perigenesis der Plastidule." Zijne theorie is dus eene epigenetische. Het groote verschil tusschen haar en die van Darwin beschrijft hij zelf aldus: „So wesentlich verschieden, wie Darwin's „Gemmulea oder Lebenskeimchen" von unseren „Plastidulen oder Lebensmoleculen", so grundverschieden sind auch die molecularen Bewegungen, welche unsere beiden Hypothesen in Anspruch nehmen. Die „Gemmulae" der Pangenesis sind Molekül-Gruppen, welche „wachsen, sich ernähren und durch Theilung vervielfältigen können, gleich den Zellen selbst." Die „Plastidule" der Perigenesis hingegen sind Einzel-Moleküle, welche als solche alle diese Eigenschaften nicht besitzen. Sie können blos ihre individuelle Plastidul-Bewegung auf die benachbarten Plastidule übertragen und durch Assimilation in ihrer unmittelbaren Umgebung neue Plastidule von derselben Beschaffenheit bilden, wie ein wachsender Krystall in der Mutterlauge; sie können ferner ihre atomistische Zusammensetzung in Folge äusserer Einflüsse sehr leicht ändern und damit auch ihre Plastidul-Bewegung. Darwin nimmt an, dass jede Zelle Theilchen an alle Theile des Körpers abgiebt und dass alle Reproductions-Zellen, sowohl die Eizellen und Spermazellen, welche die geschlechtliche Zeugung, als auch die indifferenten Zellen, welche die ungeschlechtliche Zeugung vermitteln, abgegebene Gemmulae von sämmtlichen Zellen des Organismus enthalten; und nicht allein dieses Organismus, sondern auch aller seiner Vorfahren. Wie diese in den Reproductions-Zellen sich ordnen und den neuen Organismus bilden sollen, vermag ich nicht einzusehen. Ja, mir scheint eine Entwickelungslehre auf dieser Basis mit der Zellen-Theorie, mit der Plastiden-Theorie, mit unseren Erfahrungen über die successive Differenzirung und Arbeitstheilung der Zellen im Laufe der Ontogenese überhaupt unvereinbar. Die Arbeitstheilung und Generationsfolge der Zellen, auf welche ich das Hauptgewicht lege, und die regelmässige Periodicität der Plastidulbewegung, welche diesen erworbenen

Process der Arbeitstheilung von Zeit zu Zeit wiederholt und durch neue Erwerbungen complicirt, haben in der Theorie der Pangenesis keinen Platz." [1])

En iets verder: „Darwin sagt ausdrücklich, dass „alle Formen der Reproduction abhängen von der Aggregation von Gemmulae, welche von allen Theilen des Körpers abgeleitet sind." Wir sagen hingegen: „Alle Formen der Fortpflanzung hängen ab von der Uebertragung der Plastidul-Bewegung, welche bloss von dem zeugenden Theile des Körpers auf die erzeugten Plastiden direct übertragen wird, aber weiterhin vermöge des Gedächtnisses und der Arbeitstheilung der Plastidule die Wellenbewegung der Vorfahren in den Nachkommen ganz oder theilweise reproduciren kann." [2])

De theorie van Weismann [3]) is wel de meest doorwerkte en op ende op eene evolutionistische. Ook volgens hem berust de erfelijkheid op eene stof, het kiemplasma, dat hij, evenals Nägeli, het „Idioplasma" noemt. Dit idioplasma is gelegen in de kernen der kiemcellen, en wel in de hierin aanwezige „chromosomen". Deze noemt Weismann „Idanten". Ieder Idant is samengesteld uit een aantal „Iden". De Iden bestaan weer uit „Determinanten" en deze weer uit „Biophoren". Allen zijn zij „levens-eenheden", die kunnen assimileeren, groeien en zich vermenigvuldigen. In elk Ide is de aanleg van een nieuw individu tot in de kleinste bizonderheden aanwezig. De cellen van dat individu zijn daar vertegenwoordigd door hun Determinanten. „Jede Zelle des vielzelligen Organismus wird von einer solchen Determinante in ihrem histologischen Charakter, inclusive ihrem Theilungsrhythmus und ihrer Theilungsart bestimmt. Aber nicht jede Zelle hat seine besondere Determinante im Keimplasma, sondern Zellen gleicher Art wenn

[1]) Op. cit. p. 70.

[2]) Op. cit. p. 72.

[3]) August Weismann. Das Keimplasma. Eine Theorie der Vererbung. Jena. 1892.

sie wie die Blutzellen nicht lokalisirt sind, können durch ein und dieselbe Determinante im Keimplasma vertreten sein. Umgekehrt aber muss jede Zelle oder Zellengruppe, welche selbstständig variabel sein soll, durch eine besondere Determinante im Keimplasma vertreten sein. Wäre sie es nicht, so könnte sie nur in Gemeinschaft mit andern Zellen, die durch die gleiche Determinante bestimmt werden, abändern.

So viele selbstständig vom Keime aus variable Zellen und Zellgruppen im Organismus auftreten, so viele Determinanten muss das Keimplasma einer Art enthalten, und diese müssen in bestimmter gegenseitiger Lagerung im Keimplasma enthalten sein, folglich auch ein bestimmt begrenztes Ganzes darstellen, eine höhere Lebens-Einheit: das Id."[1])

De Determinanten bepalen dus hoe, wanneer, en in welke richting de cellen zich zullen deelen. Bij deze celdeeling gaan de, niet in de cel gebruikte, Determinanten in de kern van de nieuwe cel over: „Die Entfaltung nun der im Keimplasma der Fortpflanzungszelle enthaltenen Anlagen geschieht im Laufe der Zelltheilungen, welche die Ontogenese der Vielzelligen ausmachen, und zwar derart, dass sämmtliche Ide sich dabei ganz gleich verhalten. Jedes Id spaltet zich schon bei der ersten Zelltheilung in zwei Hälften, von denen jede nur noch die Hälfte der Gesammtzahl der Determinanten enthält, und bei jeder folgenden Zelltheilung wiederholt sich dieser Zerlegungsprocess der Ide, so dass die Ide der ontogenetischen Stadien von Stufe zu Stufe ärmer an Verschiedenartigkeit ihrer Determinanten werden, bis sie zuletzt nur noch eine einzige Art derselben enthalten."[2])

De voor de cel bestemde Determinant lost zich op in haar Biophoren, en deze bepalen nu den histologischen bouw der cel: „Jede Zelle jeglicher Stufe wird stets nur durch ein e Deter-

1) Op. cit. p. 594.
2) Op. cit. p. 596.

minantenart bestimmt, die aber in vielen Exemplaren im Id enthalten sein kann, und diese „Bestimmung" erfolgt dadurch, dass sich die Determinante in ihre Biophoren auflöst, welche nun die Kernmembran durchsetzen, in den Zellkörper eindringen und dort unter starker Vermehrung auf Kosten der den Zellkörper schon bildenden Biophoren und unter Anordnung nach bestimmten, uns unbekannten Kräften und Gesetzen[1]) die histologische Differenzirung der Zelle begründen. Jede Determinantenart muss zu einem bestimmten Zeitpunkt oder auf einer bestimmten Stufe der Gesammtentwickelung die „Reife" zu ihrer Auflösung in ihre Biophoren erreichen. Die übrigen, für spätere Stufen bestimmten Determinanten des Id's einer Zelle verharren unaufgelöst und also ohne eine bestimmende Wirkung auf die Zelle auszuüben; durch die Art und Weise ihrer Zusammenordnung im Id aber und durch den einer jeden Determinantenart eigenen Rhythmus ihrer Vermehrung bestimmen sie den nächsten Modus der Kerntheilung, d. h. sie entscheiden dadurch, welche Determinanten dem einen, welche dem anderen Tochterkern zugetheilt werden. Damit wird nicht nur über die histologische Natur dieser Tochterzellen, sondern auch über die Bestimmung ihrer Nachkommen entschieden, so dass also die Vertheilung der im Keimplasma vorhandenen Anlagen durch die anfänglich schon gegebene, dann aber durch ungleiche Vermehrung und durch Stufenweise Zerlegung der Ide sich stetig und gesetzmässig ändernde Architektur des Id's bewirkt wird." [2])

Behalve uit het kiemplasma bestaat de kiemcel ook nog uit andere stoffen:

„Lediglich secundär wirkt dabei der Theilungsapparat der Zelle mit, dessen Hauptorgan, das Centrosoma, zwar auch, wie die Vererbungssubstanz von der oder den elterlichen Keimzellen her übernommen wird, welches aber eben nur den Mechanis-

---

[1]) Ik cursiveer.
[2]) Op. cit. p. 596.

mus zur Theilung des Kernes und der Zelle darstellt, nicht aber irgend welche „Anlagen" in sich einschliesst. Auch der Rhythmus der Zelltheilungen kann nicht vom Centrosoma bestimmt werden, obwohl dieses den Anstoss dazu giebt, sondern die durch das Indioplasma bestimmte Zelle ist es, welche den Theilungsapparat in Bewegung setzt. Wäre dies nicht so, so könnte die Kernsubstanz nicht die Vererbungssubstanz sein, denn die meisten vererbbaren Eigenschaften der Arten beruhen weniger auf der Differenzirung der einzelnen Zellen als vielmehr auf der Anzahl und Gruppirung der Zellen, welche ein bestimmtes Organ oder einen ganzen Körpertheil zusammensetzen; diese aber wiederum beruhen auf dem Modus und Rhythmus der Zelltheilungen." [1])

De Iden en Determinanten en Biophoren in de bevruchte eicel, zijn afkomstig van twee individuen. Door de samensmelting van eicel en spermatozoön worden zij vereenigd. Dit noemt Weismann de „Amphimixis". „Bei dem Aufbau des neuen Individuums aus der befruchteten Eizelle wird die Ontogenese von den Iden der beiden Eltern geleitet, welche das Keimplasma zusammensetzten. Sehr häufig kommen dabei Mittelbildungen zu Stande, aber doch nur dann, wenn sich völlig homologe Ide gegenüberstehen, und wenn dieselben die gleiche „bestimmende Kraft" besitzen. Die Letstere hängt nicht nur davon ab, ob die von den bestimmenden Determinanten in den Zellkörper ausgesendeten Biophoren mit gleicher Stärke sich vermehren und die schon vorhandenen Biophoren unterdrücken, sondern auch davon, wie zahlreich auf jeder Elternseite völlig gleiche Determinanten vorhanden sind. Je zahlreicher die „homodynamen" Determinanten sind, eine um so grössere bestimmende Wirkung können sie auf die Zelle ausüben, und wenn von Seiten des einen Elters eine grössere Zahl homodynamer Determinanten vielen heterodynamen des an-

---

1) Op. cit. p. 597.

dern Elters gegenübersteht, so siegt die Erstere. Auf diese Weise wird das Überwiegen des einen Elters in der Vererbung verständlich, sei es, dass solches sich nur auf einzelne Theile, oder auf den ganzen Organismus beziehe."[1])

Weismann verklaart dus uit de eigenaardige structuur van het kiemplasma de erfelijkheid. Hoe komt het nu echter, dat deze structuur zich telkens weer in het kiemplasma van het nieuwe individu vertoont?

Dit verklaart hij door zijn theorie van de: „Continuität des Keimplasma's". Het kiemplasma der bevruchte eicel met de daarin van beide ouders en voorouders aanwezige Iden wordt terstond in tweeën gesplitst. Uit de eene helft ontstaat het individu, uit de andere helft zijn kiemplasma. Hetzelfde kiemplasma gaat dus steeds van het eene op het andere individu over. Verkregen, somatogene eigenschappen oefenen geen invloed op het kiemplasma uit, zijn dus ook niet erfelijk.

Maar als steeds uit hetzelfde kiemplasma de individuen ontstaan, hoe verklaart men dan de phylogenese?

Darwin verklaart haar door het variatievermogen der individuen, de erfelijkheid van verkregen eigenschappen en de selectie. Weismann uit het variatievermogen van het kiemplasma en de selectie. De amphimixis speelt ook eene rol. Het variatievermogen van het kiemplasma wordt veroorzaakt door voortdurende onregelmatigheden in zijne voeding, waardoor determinanten en biophoren gedurende hun bijna voortdurenden groei steeds aan kleine wisselingen in bouw zijn onderworpen. Enkele determinanten, doch ook heele groepen te gelijk, kunnen worden getroffen. Eerst zijn deze afwijkingen gering, doch houden dezelfde voedingsstoornissen lang aan, b. v. verschillende geslachten achtereen, dan is het gevolg eene ophooping van afwijkingen in de determinanten, waardoor de uit hen ontstaande celcomplexen ons ten slotte het beeld der

[1]) Op. cit p. 602.

variatie brengen. Hierbij zal de amphimixis een rol kunnen spelen, wanneer nl. door haar gelijk veranderde determinanten tot elkaar komen. Een terugslag in de rij der voorvaderen wordt verklaard door het weer in werking treden van oude determinanten.

Het valt niet te ontkennen, dat men, aannemende de theorie van Weismann, het verst komt in het verklaren der erfelijkheid, en der verschijnselen waaronder zij zich voordoet.

En toch als men eens goed nagaat is het dan eigenlijk wel eene theorie? Krijgen wij een volkomen verklaring van en een helder inzicht in de erfelijkheid, het vermogen van elk individu om een nieuw individu van dezelfde soort te vormen? Neen, zeker niet. Want deze theorie laat ons wel zien h o e het waarschijnlijk geschiedt, maar beantwoordt volstrekt niet de vraag w a a r d o o r. Zij verplaatst ons eenvoudig van den goed waarneembaren macrocosmos van het individu in den zuiver speculatieven microcosmos van het Ide.

Weismann doet mij denken aan een vader wien z'n jongen vraagt: „Hoe komt het vader, dat er uit een ei een kuikentje komt dat later weer een kip of een haan wordt?" En de vader antwoordt zeer wijs: „Dat komt mijn zoon, omdat van den haan een drupje valt in de kip. En dat drupje van den haan vermengt zich in de kip met een drupje van die kip, en uit die twee drupjes, die dus één drupje zijn geworden, groeit een ei. En in dat ei zit een heel, heel klein kuikentje. De kip legt nu dat ei en gaat er op zitten. In het ei groeit het kuikentje totdat het te groot wordt voor het ei en geen ruimte genoeg meer heeft. Dan pikt het de schaal stuk en komt naar buiten. Is dat niet glashelder, mijn zoon?" — „Ja vader dat begrijp ik goed, maar waardòòr komt het, dat er nu juist uit die twee drupjes een ei komt en daarin een kuikentje zit en dat het kuikentje zoo groeit, dat het later net zoo'n haan of kip wordt als de anderen?" — „Ja, hoor eens jongen, dat doet de l e v e n s k r a c h t."

Hij laat ons al even wijs als Argan in „Le Malade imaginaire", waar hij zegt:

Mihi a docto Doctore
Domandatur causam et rationem quare
Opium facit dormire.
A quoi respondeo,
Quia est in eo
Virtus dormitiva.
Cujus est natura
Sensus assoupire. [1])

Weissmann heeft dit zelf ook wel gevoeld, want ook hij spreekt van: „uns unbekannten Kräften und Gesetzen" [2]) volgens welke de biophoren den histologischen bouw eener cel zouden vormen. Verder zegt hij, dat de „Theilungs-rhythmus" en „Theilungsart" [3]) door de determinanten wordt bepaald, maar waardoor deze hiertoe in staat worden gesteld, daarover laat hij zich niet uit. Alleen het optreden der determinanten op hun beurt verklaart hij door hun plaats in het Ide waardoor dit een bepaalde „Architektur" heeft.

Dit verwijt treft echter geenszins alleen de theorie van Weismann. Alle hier genoemde theorieën op één na, gaan aan dit euvel van niet verklaren, mank. De eenige die tracht eene verklaring te geven is Häckel. Volgens hem heeft de geheele ontogenese plaats onder invloed van de „Gedächtnissfunction der organisirten Materie" van Hering. Nu weet ik wel, dat dit ook maar woorden zijn. En toch, en toch zou het zoo onmogelijk zijn, dat de biophoren en determinanten en iden, waarvan Weismann aanneemt, dat het „Lebens-Einheiten" zijn, een dergelijke functie bezaten?

Volgen wij eens Hering: „Das Hühnchen, welches eben der Schale entschlüpft ist, läuft davon, wie seine Mutter davon

---

[1]) Molière. Le malade imaginaire. III Intermède.
[2]) Zie p. 48.
[3]) Zie p. 46

lief, als sie die Schale durchbrochen hatte. Man bedenke, welch auszerordentlich verwickeltes Zusammenwirken von Bewegungen und Empfindungen nötig ist, um nur das Gleichgewicht beim Laufen zu erhalten, und man wird einsehen, dass hier nur die Annahme eines angeborenen Vermögens zur Reproduction dieser verwickelten Verrichtungen die erwähnte Tatsache erklären kann. Wie dem Individuum eine im Laufe seines Lebens eingeübte Bewegung zur anderen Natur wird, so auch dem ganzen Geschlechte die von jedem Gliede desselben unendlich oft wiederholte Verrichtung.

Das Hühnchen bringt jedoch nicht bloss grosse Geschicklichkeit in seinen Bewegungen angeboren mit, sondern auch ein ziemlich hoch entwickeltes Wahrnehmungsvermögen. Denn es nimmt sofort die Körner auf, die man ihm vorstreut. Hierzu ist nicht nur nötig, dass es diese überhaupt sieht, sondern auch, dass es den Ort jedes einzelnen Kornes, seine Richtung und Entfernung sofort mit Sicherheit auffasst, und endlich mit eben solcher Sicherheit danach die Bewegungen seines Kopfes und ganzen Körpers abmisst. Auch dies kann es nicht in der Eischale erlernt haben. Dies haben vielmehr die Tausende und Abertausende von Hühnern erlernt, die vor ihm lebten, und von denen es in direkter Linie abstammt." [1])

De eendkuikens, uitgebroed door een kip, gaan op een zeker oogenblik te water, ondanks het angstig roepen der kloek, en kunnen zwemmen. De kipkuikens uit hetzelfde nest denken er niet aan hen te volgen. Wat is het instinct anders dan eene uiting van het Gedächtnis der organisirten Materie? En waarom zouden de Levenseenheden dier materie dan ook niet die functie kunnen bezitten? En hiermede verrijkt is Weismann's theorie de beste die wij op het oogenblik hebben.

Neemt men aan, dat de levenseenheden van het kiemplasma een geheugen bezitten waardoor zij de ontwikkeling van het individu in een zekeren vorm leiden, dan zal wanneer dit

[1]) E. Hering. Op. cit. p. 17.

geheugen die levenseenheden in den steek laat, eene abnorme ontwikkeling plaats moeten vinden. Laat het geheugen de determinanten in den steek, dan zal de „Theilungsrhythmus" en „Theilungsart" der cellen in de war raken, de „Theilung" zelfs heelemaal achterwege kunnen blijven. Gevolg: ontstaan van niet op de ouders gelijkende vormen, of geheel ontbreken van een deel van het lichaam. Werken de determinanten nog goed, maar zijn de biophoren gedegenereerd, dan zullen deze b.v. een cel doen ontstaan van eene andere soort dan ter plaatse hoort, of een cel die niet in staat is zich te veranderen, zooals dat in de ontogenese of zelfs daarna nog zou moeten geschieden. Deze degeneratie der determinanten en biophoren kan nu eene sterke en algemeene zijn. Er heeft dan geene ontogenese plaats, of eene die zoo atypisch verloopt, dat spoedig elke verdere ontwikkeling ophoudt en het ei wordt uitgestooten. Het gevolg is dan de z.g. steriliteit van het individu. De degeneratie kan echter ook eene algemeene zijn, doch eene zeer lichte, het resultaat zal dan zijn, dat minderwaardige, gedegenereerde individuen onstaan.

Nu weten wij, dat het lichaam is opgebouwd uit een aantal segmenten die in kop-staartwaartsche richting achter elkaar zijn geplaatst. In aanleg scherp van elkaar gescheiden, schuiven deze segmenten tijdens de ontogenese zoo door en langs elkaar heen, dat de anatomische grenzen op het einde van het embryonale tijdperk niet of nauwelijks meer zijn te bepalen.

De oorspronkelijke scherpe scheiding geeft ons echter het recht aan te nemen, dat ook reeds de determinanten in het Ide zoo zijn gerangschikt, dat hierin de segmentatie is aangelegd. Is nu slechts een groep determinanten gedegenereerd, dan zal deze òf eenige segmenten òf een onderdeel van een segment van het individu uitmaken en zal men dit later aan het misvormde individu moeten kunnen aantoonen.

Resumeerende komen wij dus tot het besluit, dat, gezien de erfelijkheid van sommige misvormingen, er eene oorzaak

voor misvormingen moet bestaan, gelegen in afwijkingen van het kiemplasma. Het ontstaan dezer afwijkingen in het kiemplasma heeft echter met erfelijkheid absoluut niets te maken. Zij ontstaan plotseling en men kan als zoodanig een stoornis in de Gedächtnis-function der determinanten en biophoren beschouwen. Deze stoornis kan even plotseling weer verdwijnen doch ook eenige geslachten blijven bestaan.

Komt nu het hier ontwikkelde beeld met de werkelijkheid overeen? In de eerste plaats, bestaat er verband tusschen degeneratie van het individu en misvormingen?

Hierop geeft Féré ons een zeer beslist antwoord.[1]) Klinisch komen degeneratie, neuropathie en misvormingen herhaaldelijk bij hetzelfde individu voor en kunnen afwisselend optreden bij kinderen uit eenzelfde huwelijk of in verschillende generaties.

In zijn boek geeft hij hiervan talrijke voorbeelden. En behooren niet een groot deel der z.g. „degeneratieteekens" tot de misvormingen? Waar ons vooral de extremiteiten interesseeren, laat ik hier enkele volgen. In de eerste plaats noemt Féré het ontbreken van den musculus pectoralis major, soms gepaard gaande met defect der onderliggende ribben en ontbreken van den tepel. Verder de poly-, syn-, ectro- en brachydactylie. Deze laatste kan verschillende oorzaken hebben: „elle peut être constituée, comme nous l'avons déjà remarqué, par l'absence d'une phalange, par la soudure de deux phalanges, par la brièveté d'un métacarpien ou d'un métatarsien, par la soudure de deux phalanges, par la brièveté d'une ou de plusieurs phalanges,"[2]) en ietwat verder: „le plus souvent c'est le bord cubital de la main qui est en défant, l'annulaire et le petit doigt sont trop courts, l'annulaire n'a pas sa longueur normale comparé au médius et le petit doigt garde ses pro-

---

1) Ch. Féré. La famille neuropatique. Paris 1894.
2) Ch. Féré. Op. cit. p. 281.

portions considéré par rapport à l'annulaire; ou bien le petit doigt est trop court considéré par rapport à l'annulaire déjà trop court."[1])

Ik zelf was[2]) in de gelegenheid drie gevallen waar te nemen, waar de verandering de metacarpalia en metatarsalia betrof. Het eerste geval betrof eene grande hysterique, moeder van een zoon, die, na het plegen van een misdaad, ontoerekenbaar werd verklaard. Zij had symmetrisch aan beide handen te korte 4de en 5de metacarpalia (fig. 2), terwijl aan beide voeten alle metatarsalia te klein waren. Bij de twee andere gevallen, typisch neuropathische individuen, was slechts één hand, en wel de rechter, misvormd. Het eene vertoonde een te kort 3de, 4de en 5de metarcarpale, bij het andere was slechts het 5de metacarpale verkort.

In de tweede plaats: bestaat er verband tusschen misvorming en segmentatie? Ook hierop luidt het antwoord bevestigend. Bij de bespreking mijner gevallen zal ik hierop nader ingaan.

Ook onderdeelen van segmenten met anatomische grenzen kunnen ontbreken. Of echter het niet aangelegd worden van bloedvaten mag worden beschouwd als oorzaak van het niet aangelegd worden van de deelen, die door deze vaten bij den foetus worden gevoed, en dus als oorzaak voor het ontstaan van misvormingen, meen ik te mogen betwijfelen.

Serres was een tijdlang van deze meening. Hij beschouwde als oorzaak van het ontstaan van misvormingen van lichaamsdeelen, anomalieën der voedende vaten. „Ouvrez les livres qui traitent des monstruosités animales: que de systèmes, que d'hypothèses, que d'efforts d'imagination pour remplacer une erreur par une erreur souvent plus grossière! Avec toutes les suppositions que l'on s'est permises, cette partie de la

---

[1]) Op cit. p. 283.

[2]) Dank zij de welwillendheid van collega Meyers.

science est devenue plus monstrueuse que les monstres qu'elle s'efforce en vain d'expliquer. Ouvrez au contraire ces êtres anomaux, étudiez leur organisation, et surtout leur système sanguin: vous y trouverez la cause des effets qui ne nous surprennent que parce que nous ignorons les lois générales de la zoogénie. J'ai déjà fait dans un autre ouvrage l'application de ce principe aux hypogénésies ou aux monstres par défaut.

J'ai montré que l'atrophie ou l'absence des organes qui leur manquent, avait sa cause dans l'atrophie ou l'absence des artères qui leur sont destinées dans l'état normal"[1]). Ook als oorzaak der „monstres par excès" beschouwt hij de vaatanomalieën. „Considérez toutes les monstres par défaut, vous trouverez leur cause dans le développement imparfait du système sanguin.

Considérez tous les monstres pas excès: vous trouverez la raison de la surabondance d'organisation qu'ils présentent, dans une surabondance primitive du même système.

Si la tête manque, l'aorte ascendante manque. Le dernier de ces effets est la cause du premier.

Si les extrémités supérieures manquent, vous verrez le foetus privé des artères axillaires.

Si ce sont les extrémités inférieures, vous n'aurez nul vestige des artères fémorales.

Si vous avez deux têtes adossées, vous trouverez quatre troncs carotidiens à la bifurcation des carotides primitives.

Si le monstre présente deux cols distincts, vous aurez une double aorte ascendante s'élevant du même coeur.

S'il a quatre extrémités supérieures ou scapulaires, vous rencontrerez quatre artères axillaires.

S'il offre quatre extrémités pelviennes, le monstre vous offrira quatre artères fémorales ou une double aorte abdominale.

Quelles que soient enfin les bizarreries que ces êtres vous

---

1) E. R. A. Serres. Anatomie comparee du Cerveau. Paris. 1824 p. 478.

présentent, vous trouvez toujours la raison de leur formation dans les anomalies de leur système sanguin." [1])

Serres ging hierbij oorspronkelijk uit van de „corrélation du volume des organes et celui de leurs vaisseux". Dit gaat nu in het algemeen vrijwel op. Maar hieruit de conclusie te trekken, dat eerst het vat wordt gevormd en hieromheen het orgaan, vond men wel wat te bout. Isidore St.-Hilaire zegt dan ook, dat de voornaamste tegenwerpingen waren, „basées sur l'impossibilité de décider, au moment présent de la science, ce qui, dans cet ensemble de modifications qui constitue une monstruosité, précède ou suit, et qui est cause et effet, la formation des organes par leur vaisseaux n'étant, comme on le remarquait, rien moins que demontrée." [2])

Serres zelf veranderde trouwens later geheel van meening, gezien zijn: „Loi de la formation centripète". La démonstration de celle-ci entraînait l'abandon d'un système qui supposait les vaisseaux préexistant aux organes dont au contraire ils émanent." [2])

En hiermede verdween deze theorie van het tooneel en slechts nu en dan vindt men een zwak pogen om haar weer in eere te herstellen. Eene verklaring van de oorzaak van misvormingen, zooals Serres zich dat voorstelde, kan zij trouwens nooit geven, daar zij de eene misvorming door de andere verklaart.

Is nu onze kennis der misvormingen sinds het einde der 18de eeuw, het begin der période scientifique, toegenomen? Zeer zeker kunnen wij deze vraag met een volmondig ja beantwoorden. Meckel, de St.-Hilaires, Vrolik, Förster, Ahlfeld, Taruffi etc., hebben ons alle bestaande misvormingen nauwkeurig beschreven en afgebeeld.

Maar hoe staat het met onze kennis der oorzaken der misvormingen?

1) Serres. Op. cit. p. 505.
2) Isidore Geoffroy Saint-Hilaire. Op. cit. Tome III. p. 376.

Nauwelijks behoef ik hierop te antwoorden. De vorige bladzijden hebben het antwoord reeds gegeven. Tot eene eenheid in het aannemen van een of meerdere oorzaken is men zeker niet gekomen. De vier oorzaken door mij op p. 9 genoemd vinden, zij het ook in een meer omschreven vorm, nog steeds hun aanhangers. Ook de oude verdeeling in „dynamische" en „mechanische" oorzaken leeft voort in de tegenwoordig heerschende verdeeling in „endogene" en „ectogene". Tot de endogene oorzaken rekent men dan die, welke gelegen zijn in de kiem zelve, in het kiemplasma. De ectogene oorzaken zijn die, welke voor of gedurende de ontwikkeling van de vrucht, uitwendig inwerken, hetzij mechanisch, chemisch of anderszins. Hierbij moet men één ding niet uit het oog verliezen, dat n.l. uit de samensmelting van ei en spermatozoön niet alleen het embryo, maar ook de eivliezen, met name het amnion, ontstaan. De mogelijkheid is nu gegeven, dat het amnion zich endogeen abnorm ontwikkelt en op zijn beurt mechanisch, maar toch uit endogene oorzaak, het embryo misvormt.

De op pag. 10 in de vierde plaats genoemde oorzaak, het z.g. „verzien", sensu strictiori, is echter nagenoeg verlaten. Alleen in „het land der onbegrensde mogelijkheden" vindt het nog serieuse verdedigers. In hoeverre echter de schrik, als gevolg van het zien van misvormingen en dieren, invloed kan hebben op het ontstaan van misvormingen, daarover heb ik reeds op pag. 32 mijne meening gezegd.

Er bestaat nu in de laatste jaren een, mijns inziens, zeer afkeurenswaardig streven om het terrein der ectogene oorzaken steeds meer en meer à tort et à travers uit te breiden ten koste van de endogene. Zoo schrijft Kümmel[1]): „Heute gelten beide (t. w. de endogene en ectogene oorzaken), aber das Causalbedürfniss veranlasst wohl jeden zu dem Streben, das Gebiet der endogenen Missbildungen, deren Entstehung wir

---

1) Werner Kümmel. Die Missbildungen der Extremitäten durch Defect, Verwachsung und Ueberzahl. Cassel. 1895. p. 29.

ohne das Rechnen mit ganz unbekannten Grössen nicht begreifen können, möglichst einzuschränken. Die endogene Entstehung wird, bis wir etwa ganz neue Erfahrungen gesammelt haben, nothwendig wohl nur für die exquisit vererblichen Missbildungen ihre Geltung behalten müssen. Dagegen besteht für alle andern wenigstens theoretisch die Möglichkeit, dass die an sich normale Entwickelung durch äussere Einflüsse gestört wurde." Deze „Einflüsse" zijn dan amniondruk en amnionstrengen. Klaussner[1]) is het hierin heelemaal met hem eens. v. Winckel's meening kennen wij reeds.

Is dit nu eene niet ietwat vreemde redeneering? Te beginnen met toe te geven, dat er gevallen zijn die moeten worden verklaard door eene theorie die men niet aandurft, maar dan toch zooveel mogelijk alles in het kader eener andere theorie „hineinzuzwängen"?

Dat dan de maat, waarmee gemeten wordt, ook niet zuiver is, ligt, dunkt mij, voor de hand.

Nog op eene andere wijze is de redeneering scheef. Het ontstaan der misvormingen heeft met erfelijkheid, ik heb dat reeds boven gezegd, niets te maken. Alleen het voorkomen bij achtereenvolgende generaties of bij verschillende leden van eenzelfde generatie kan men als een bewijs beschouwen, dat de stoornis in het kiemplasma zelve gelegen is en van hier ook uitgegaan. Een dergelijke stoornis kan echter evengoed éénmaal als herhaalde malen voorkomen, zoodat men uit het slechts eenmaal optreden eener misvorming volstrekt niet mag afleiden, dat de oorzaak eene ectogene is.

Laat ik nu overgaan tot de bespreking der mij ten dienste staande gevallen, en nagaan in hoeverre ik mij, wat hun oor-

[1]) F. Klaussner. Über Missbildungen der menschlichen Gliedmassen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden. 1900.

zaken betreft, met de meeningen van v. Winckel, Kümmel en Klaussner c.s. kan vereenigen.

Geval I.

Kindje de Br., geb. 16 Mei 1905. Voldragen, van het vrouwelijk geslacht. Vertoont afwijkingen aan beide handen en lichte snoerring om rechter kuit. Verder goed gevormd. Van de rechter hand (fig. 3) is slechts de duim goed gevormd. De overige vingers zijn met hun basaalphalangen onderling vergroeid. Van den wijsvinger bestaat de eindphalanx slechts uit een klein tumortje, dat tegen de ulnairzijde van het einde van de middenphalanx zit. De middenvinger bezit een middenphalanx, de eindphalanx bestaat echter slechts uit een rond knobbeltje door een diepen snoerring van de middenphalanx gescheiden, geheel ulnairwaarts verdrongen en gelegen op de middenphalanx van den vierden vinger, welke weer door een insnoering van zijne eindphalanx, welke eveneens een vormloos knobbeltje is, gescheiden wordt. De eindphalanx van de pink is nauwelijks aangelegd.

De eindphalangen van wijsvinger en pink zijn verbonden door een bride, waardoor zij als 't ware naar elkaar toegetrokken worden. Deze bride verloopt volairwaarts van den middenvinger, en dorsaalwaarts van den 4den vinger, juist door den snoerring, en is met beide vergroeid. De bride heeft een vrij einde aan de wijsvingerkant, 2 c.M. lang en ± 2 m.M. dik. Dit stuk is duidelijk getordeerd en grauwgrijs van kleur.

Aan de linkerhand (Fig. 3) zijn duim en pink normaal. De drie overige vingers hebben basaal- en middenphalangen en zeer kleine eindphalangen, op ieder waarvan de aanleg van een nagel. De midden- en ringvinger vertoonen ieder eene diepe insnoering, terwijl aan de volairzijde deze insnoeringen door een bride verbonden worden, welke bride verder naar den wijsvinger verloopt.

De navelstreng was 56 c.M. lang, de vliezen waren gaaf.

Bij inspectie bleek het amnion op de placenta vrij sterk geplooid, terwijl op 4 plaatsen 8 tot 14 c.M. lange ± 2 m.M. dikke draden aan het amnion hingen, welke onder water mooi flotteerden (Fig. 4). Hun kleur was grauwgrijs, de consistentie elastisch. Amnion verder volkomen normaal.

De partus verliep spontaan, bij het breken der vliezen stroomde vruchtwater af. De vrouw was voor de tweede maal zwanger. In Nov. 1902 beviel zij voorspoedig van een normaal kind, dat leeft en gezond is. Miskramen had zij nooit, was ook nooit ziek. De vader is eveneens gezond, geen alcohol of nicotinemisbruik. 25 Sept. 1904 kreeg de vrouw plotseling heftige pijn rechts in den onderbuik. De pijn kwam met vlagen op en zij verloor wat donkerbruin vocht per vaginam. Zwanger meende zij niet te zijn, daar zij einde Aug. nog wat sanguis had gezien, ofschoon wel wat minder dan gewoonlijk. Tevens braakte zij. Verder geen verschijnselen. 28 Sept. werd zij op raad van haar medicus in de Vrouwenkliniek opgenomen. Ik vond toen bij onderzoek eene retroflexio uteri gravidi incarcerata. Deze werd in narcose gereponeerd en een pessarium geappliceerd, waarna alle klachten verdwenen. De uterus bleef in anteflexie liggen en de ring werd half Dec. verwijderd. Zij voelde toen leven. De zwangerschap verliep verder geheel normaal.

Familieanamnese wat misvormingen of degeneratie betreft, negatief.

De radiogrammen leeren ons:

Rechterhand (Fig. 5): metacarpalia alle 5 aanwezig normaal in vorm en grootte. Phalangen van duim en grondphalanx van wijsvingers eveneens normaal. De grondphalangen der overige vingers te klein en aan hun distale einde spits uitloopend, de vijfde alsof er een punt aan geslepen is. Van de overige phalangen slechts 3 beenkerntjes te zien.

Linkerhand (Fig. 5): Metacarpalia, phalangen van duim en pink normaal evenals basaalphalanx van den vierden vinger.

Basaalphalangen der overige vingers weer spits aan hun distale einde. Overige phalangen slechts door enkele beenkernen aangelegd.

Het spitse einde der phalangen correspondeert telkens met eene uitwendigen snoerring.

Het kind leeft en is goed gezond, vertoont psychisch geen afwijkingen.

Geval II.

Kindje v. A., geb. 9 Juni 1906 (fig. 6). Voldragen, van het vrouwelijk geslacht. Vertoont afwijkingen aan beide handen. Aan linkerhand zijn de duim en eerste en tweede vinger normaal. De vierde en vijfde zijn echter te kort, reiken slechts tot het eerste inter-phalangeaalgewricht van den middenvinger. Terwijl de basaalphalangen den indruk maken goed ontwikkeld te zijn, eindigen de vingers daarna vrij plotseling en puntig. Nagels ontbreken, aan den top van den 4den vinger bevindt zich een draadvormig aanhangsel door uitdroging bruinachtig van kleur. De twee vingers zijn onderling over hun geheele lengte vergroeid. Slechts proximaal bevindt zich tusschen beiden een kleine opening, waardoor nauwelijks een speld passeert.

Der rechterhand (fig. 8) vertoont meer gecompliceerde afwijkingen. De vierde en vijfde vinger zijn te dik en te kort. De basaalphalangen normaal van lengte, geen differentiatie tusschen midden- en eindphalanx. Nagels ontbreken, wel nagelplooi aangelegd.

De eerste, tweede en derde vinger vormen een zonderling conglomeraat. De grondphalangen van den 2den en 3den vinger zijn onderling en met den 4den vinger vergroeid. De duim is afgeplat, buigt zich ulnairwaarts om over de grondphalangen van 2den en 3den vinger heen in de richting van den top van den 4den vinger. Zijn eindphalanx, door eene diepe insnoering van den middenphalanx gescheiden, en slechts van een nagelplooi voorzien, is hier vergroeid met wat van de midden- en eindphalangen van den 2den en 3den vinger aangelegd en over is:

twee hennepkorrelgroote knobbeltjes. Tusschen deze knobbeltjes en de eindphalangen van duim en 4den vinger onderling, verloopen dunne grauwgrijze brides, waarvan er een, 2,5 c.M. lang, vrij eindigt.

Aan den linkervoet mist de 3de teen den nagel en heeft in plaats daarvan een klein draadvormig aanhangsel.

Behalve de reeds genoemde insnoeringen, vertoont de foetus er nog verschillende andere:

1°. Op de dorsaalvlakte der basaalphalangen van den 2den en 3den vinger der linkerhand. Zooals men ziet, liggen deze insnoeringen juist in elkaars verlengde en correspondeeren met het defect van den 4den en 5den vinger.

2°. Op de dorsaalvlakte van den 1sten, 2den en 3den teen van den rechtervoet. Ook deze insnoeringen liggen juist in elkaars verlengde. De insnoering van den grooten teen is het diepst en heeft den nagelaanleg verhinderd.

3°. Rondom drievierde der circumferentie van de rechterdij vlak boven de knie.

4°. Circulair rondom den linker enkel.

Het gezicht en voorhoofd vertoonen een zeer gecompliceerde misvorming, waarvan wij alleen noemen de hazenlip, het gespleten verhemelte en de encephalocele.

De rechtervoet bevindt zich in lichte equino-varus, de linker in een sterke calcaneo-valgus stand. In het linker kniegewricht bestaat een sterke, in het rechter een lichte, contractuur.

De navelstreng was kort. Er bestonden geen adhaesies tusschen kind en placenta. Haar amnionbekleeding was dik en grijswit van kleur. Verder was aan amnion niets bizonders te zien, met name geen aanhangsels die op amniondraden geleken.

De partus verliep spontaan. Bij het breken der vliezen vloeide weinig vruchtwater af. Dit was tevens niet dun vloeibaar doch dik en strooperig.

De anamnese leert ons, dat de foetus het resultaat eener eerste graviditeit was. De laatste menstruatie was van 17 tot 22 November 1905. In de week tusschen Kerstfeest en Nieuwjaar bezocht de vrouw een wassenbeeldenspel en bracht haar man haar ook in een afdeeling waar monstra waren tentoongesteld. Zij schrok hiervan heftig en bleef lang onder den indruk. De zwangerschap verliep echter verder ongestoord. Alleen 10 dagen voor den partus verloor de vrouw wat bloed.

Beide ouders zijn gezond. Geen lues, geen tuberculose, geen alcoholmisbruik. De grootvader van vaderskant echter is potator. Zijn vrouw beviel op het einde van haar vierde dracht van een kind met spina bifida, hydrocephalus en klompvoeten. Van degeneratie verder in de familie niets bekend.

Het kind leefde 15 uur.

De radiogrammen leeren ons het volgende:

Linkerhand (fig. 9). De metacarpalia zijn normaal aangelegd. Evenzoo de phalangen der drie eerste vingers. De 4de en 5de vinger bezitten ieder echter slechts eene basaalphalanx. Deze zijn te klein en distaal te spits toeloopend.

Rechterhand (fig. 9). Alle metacarpalia zijn normaal, behalve de eerste, die te klein is. Van de basaalphalangen slechts de 4de en 5de normaal, de overigen te klein. Verder in 4den en 5den vinger ieder nog één beenkerntje aanwezig. Eveneens in een der drie hennepkorrelgroote knobbeltjes, waarschijnlijk behoorend tot den 2den vinger.

In beide onderarmen normale radius en ulna. De radiogrammen der voeten geven een normaal beeld.

Geval III.

Foetus van een voldragen, vrouwelijk kind. Alcoholpraeparaat uit de verzameling der Vrouwenkliniek (fig. 10). Kind vertoont aan handen en voeten misvormingen.

Linkerhand: 1ste, 2de en 3de vinger normaal ontwikkeld. De 3de vinger vertoont echter aan zijn basis eene diepe circulaire insnoering. De 4de vinger bestaat slechts uit een erwtgroot

knobbeltje met aanleg van een nagelplooi. Dit knobbeltje is door een zoodanig diepe insnoering van de middenhand gescheiden, dat slechts een steel van bakerspelddikte bestaat. Van af de insnoering van den 3den vinger loopen twee draden om dit steeltje heen naar den 5den vinger, die slechts uit een stompje zonder nagelaanleg bestaat.

Rechterhand: 1ste en 2de vinger normaal, 3de, 4de en 5de ontbreken bijna geheel. Alleen de basaalphalangen zijn gedeeltelijk aanwezig en onderling vergroeid.

Linkervoet: Van grooten teen is alleen de basaalphalanx aanwezig. De overige toonen normaal van lengte. De 2de heeft slechts een nagelplooi, de 3de een speldeknopgroot nageltje en de 5de heelemaal geen nagel. Tusschen den 1sten en 2den bestaat syndactylie.

Rechtervoet: Alle teenen zijn normaal, behalve de 5de die te kort is. Tusschen den 2den en 3den bestaat syndactylie en rondom de basis van den grooten teen is eene circulaire insnoering, evenals om den middenvoet. Het distale stuk lijkt daardoor wat gezwollen. Linkervoet in equino-varus, rechter in calcaneo-valgus stand.

Het gezicht is sterk misvormd. Er bestaat een hazenlip en een encephalocele, waarmede de amnionbekleeding van de placenta vergroeid is. De neus is wel aangelegd, maar geheel misvormd en eenige brides gaan hier van de huid in het amnion over.

De radiogrammen (fig. 11) vertoonen ons aan beide handen normale metacarpalia. Links zijn de 3 eerste, rechts de 2 eerste vingers normaal. Van de overige vingers zijn slechts de basaalphalangen, en wel te klein en distaalwaarts gepunt, aanwezig.

Aan de voeten zijn de basaalphalangen van den grooten teen links en den kleinen rechts te klein en te puntig. De midden- en eindphalangen van deze beide ontbreken. De middenphalangen der overige teenen goed aangelegd, eindphalangen zeer onduidelijk of niet.

Vergelijken wij nu deze drie gevallen met elkaar, dan zien wij buitengemeen veel overeenkomst, zoodat men zelfs zou kunnen spreken van eenzelfde type. Bij allen zijn de handen misvormd door het ontbreken van gedeelten van vingers, en bij geval II en III ook de voeten door dezelfde defecten aan de teenen. Daarbij zijn vingers en teenen hier en daar onderling vergroeid, hetzij, doordat de huidbekleeding van den een zonder zichtbare scheiding of verandering in die van den ander overgaat, hetzij, doordat tusschen hen verloopen weefselbrides of draden, die bij voorkeur hun weg nemen door de multipel aanwezige insnoeringen. Op enkele plaatsen ziet men deze weefseldraden vrij eindigen. Het eigenaardige van de genoemde insnoeringen is, dat zij, waar zij multipel aan eene extremiteit voorkomen, steeds in elkaars verlengde liggen en correspondeeren met defecten (vergelijke b. v. linkerhand geval II). Behalve aan de vingers, vindt men deze insnoeringen echter ook op andere plaatsen der extremiteiten, en ook deze correspondeeren met elkaar. Ad oculos demonstreert dit fig. 7. Men weet, dat het pas geboren kind, aan zich zelf overgelaten, in rust gaarne de houding aanneemt, die het in den uterus innam. Bevorderen kan men dit door de wervelkolom licht te buigen. Fig. 7 vertoont deze houding van geval II. En wat zien wij nu? Dat de insnoeringen om den linker enkel, de rechterdij en de linkerhand, vlak bij elkaar komen te liggen, zoodat men een gespannen draad door hen kan voeren. Ook de misvormde rechterhand en -voet liggen tegen elkaar. Nog iets anders leert ons dit beeld, n.l. eene oorzaak van den pes equino-varus en calcaneo-valgus. Doch hierop komen wij later terug.

Hoe en waardoor zijn nu deze misvormingen ontstaan?

Beschouwen wij eens de linkerhand van geval III. De 1ste en 2de vinger zijn normaal. De 3de vinger vertoont aan zijne basis eene circulaire insnoering, doch verder is de vinger goed ontwikkeld. Rondom den 4den vinger loopt, terzelfder hoogte als bij den 3den vinger, eene zeer diepe insnoering. Het distale

stuk is slechts een erwtgroot knobbeltje met aanleg van een nagelplooi. De steel is zeer dun. De 5de vinger bestaat slechts uit een stompje, ter lengte van ongeveer de eerste phalanx. Rondom de insnoeringen loopen weefseldraden. Speelt zich hier niet het drama voor onze oogen af? Bij hun aanleg worden de vingers omsnoerd door weefseldraden. Is de snoerring niet al te nauw of de draad wat rekbaar, dan zal de vinger zich verder normaal ontwikkelen en groeien, evenals een jonge boom, waaromheen men een ijzeren band heeft gesmeed. Is de snoerring echter zoo nauw, dat de voeding van het distale stuk lijdt, dan zal dit zich onvolkomen ontwikkelen, rudimentair blijven. Houdt de voeding op, dan sterft het distale stuk af en wordt afgestooten. Wordt slechts in lichte mate de circulatie belemmerd, dan wordt het distale stuk oedemateus, zooals in geval III de rechter voet. Ook is het mogelijk, dat de snoerende weefseldraden slechts over een gedeelte der circumferentie van een lid verloopen. De vorming van het lid zal dan in 't geheel niet gestoord worden.

Hebben wij nu het recht deze weefseldraden amniondraden te noemen? Hiervoor is noodig, dat wij met zekerheid aantoonen, dat zij hun oorsprong van het amnion nemen. In onze drie gevallen bestond geen directe continuiteit meer tusschen beide. Doch wat leert ons de placenta van geval I? Dat zich daar bevinden gelijksoortige draden aan haar amnionbekleeding. Deze bekleeding van de placenta van geval III is met de encephalocele en de huid, in den omtrek van de hazenlip, en den misvormden neus, vergroeid. Verschillende brides (in fig. 10 is onder een dezer een staafje gestoken) zijn zichtbaar. Vergelijken wij verder eens de misvorming van dit gezicht met die van geval II, dan vinden wij eene merkwaardige overeenkomst, welke het waarschijnlijk maakt, dat ook hier eene vergroeiing met het amnion zal hebben bestaan.

De mededeeling, dat aan placenta en amnion, behalve een wat meerdere dikte dan normaal, geen afwijkingen werden gevonden, behoeft daarom volstrekt niet onjuist te zijn. Door

groei en bewegingen van het embryo en den foetus kan n.l. aan de plaats van vergroeiing zijn getrokken, het amnion ter plaatse zijn gerekt tot draden en deze kunnen ten slotte zijn verscheurd. Ook deze draden kunnen nog geheel verdwijnen, waarschijnlijk door resorptie, zoodat men vaak duidelijke amniondraden aan den foetus, het amnion echter geheel normaal vindt. In 't algemeen kan men zich trouwens aldus het ontstaan der draden voorstellen: eerst eene breede verkleving tusschen de vrucht en het amnion, daarna trekken en rekken. Van dit trekken kan men ook aan onzen foetus de sporen vinden.

Beschouwen wij daartoe de rechterhanden van geval I en II. Wij zien dan, dat de toppen der misvormde vingers allen naar één punt gericht zijn, en wel naar de plaats waar de vrije amniondraad ontspringt. Trekt men aan dezen draad, dan krijgt men den indruk, vooral bij geval II, dat de vingers aan de toppen zijn saamgebonden als een bundeltje oude smeerkaarsen. Beschouwt men de afbeeldingen in de literatuur, dan krijgt men steeds weer ditzelfde beeld[1]). Dit laat zich nu zeer gemakkelijk verklaren, doordat er eene vergroeiing is ontstaan in den tijd toen de vingers nog niet, of slechts gedeeltelijk, waren gedifferentieerd. Tijdens de verdere ontogenese, die onder invloed van den druk abnormaal plaats heeft, wordt nu tegelijkertijd aan de, hun toppen verbindende weefselmassa getrokken. Het gevolg is, dat deze toppen elkaar meer en meer naderen en, tegen elkaar gedrukt, onderling kunnen vergroeien[2]). Tevens zal door dezen druk de scheiding der vingers onderling kunnen worden verhinderd, zoodat plaatselijk de oorspronkelijke zwemvliesverbinding blijft bestaan. Uit deze redeneering zou dus volgen, dat de amnionvergroeiing moet plaats hebben tijdens den aanleg der vingers, d. w. d. z. ongeveer in de 5de week der embryonale ontwikkeling.

Zijn hiervoor nog meer bewijzen voorhanden?

Geval II en III vertoonen beiden een hazenlip met beiderzijds

1) Zie o. a. Schwalbe. Op. cit. p. 195.
2) Schwalbe. Op. cit. p. 26 en 27.

aanleg voor gezichtsspleet. Nu weten wij, dat, gedurende het einde der 5de en het begin der 6de week, de processus maxillares in de mediaanlijn met elkaar vergroeien, en het verhemelte dus gesloten wordt. Op het einde der 6de week zijn ook de processus nasales laterales met elkaar in de mediaanlijn vergroeid, en is dus de bovenlip gevormd. Voor dien tijd moet dus de amnionvergroeiing hebben plaats gehad. Het einde der 6de week is dus hier: „der teratogenetischer Terminationspunct" te weten: „die Embryonalzeit zu der spätestens, die missbildende Ursache eingewirkt haben muss"[1]) Ook de radiogrammen leeren ons, dat de misvormingen in een zeer vroeg stadium zijn ontstaan. De basaalphalangen der misvormde vingers zijn nl. bijna allen veel te klein en distaalwaarts gepunt. Dikwijls correspondeert deze punt juist met eene insnoering. Deze phalangen zijn dus in hun aanleg gestoord, van welken aanleg Hertwig zegt: „Während die erste Phalanx sich schon vom umgebenden Gewebe bei Embryonen der fünften und sechsten Woche abgesetzt hat"[2]).

Ook het 1ste metacarpale van de rechterhand in geval II is slecht ontwikkeld.

Behalve nu, dat er door insnoering necrose ontstaat, en reeds gevormde deelen afvallen, is het ook mogelijk, dat de breede vergroeiing van het amnion met den extremiteitaanleg eene verdere differentiatie verhindert. Hoe vroeger nu deze vergroeiing, of misschien alleen maar druk, plaats heeft, des te minder zal er van de extremiteit worden gevormd. Zoo zouden dus ook kunnen ontstaan wat men noemt de z.g. intra-uterine amputaties der extremiteiten.

Waarschijnlijk is het echter, dat het meestal anders gaat, en dat men ook hier te doen heeft met omsnoeringen. De drie vorige gevallen vertoonen allen dergelijke insnoeringen. Geval I om de rechterkuit, II om rechterdij en boven linker-

[1]) Zie over deze vergroeiing p. 35.

[2]) O. Hertwig. Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der Wirbelthiere. Jena, 1888, p. 474.

enkel, III om de rechter middenvoet. Aanleiding tot veel verandering der distale stukken, laat staan tot het ontbreken, hebben zij echter niet gegeven.

Laat ik nu twee gevallen voorstellen waarbij dit wel het geval is.

Geval IV.

Kindje H., geb. 5 Nov. 1905 (fig. 12). Voldragen, goed ontwikkeld kind van het vrouwelijk geslacht. Mist linker onderarm. Aanleg van onderarm-beenderen even te voelen, met bewegelijkheid in ellebooggewricht. Stomp eindigt conisch. Op den top bevindt zich een klein epitheeldefect. Om rechterpols aanduiding van snoerring. Rechtervoet in lichte calcaneovalgus stand.

Er gingen 5 zwangerschappen vooraf. De eerste eindigde met een abortus. De vier overigen verliepen normaal en de kinderen werden goed gevormd à terme geboren. Eenmaal lag het kind in stuitligging, en eenmaal werd de forceps geapplicceerd. Twee kinderen overleden jong, de overigen leven en zijn gezond.

De partus leverde niets bizonders. Alleen werd niets van het breken der vliezen bespeurd en liep nagenoeg geen vruchtwater af.

Vliezen, placenta, navelstreng (62 c.M.) normaal. Rest van arm werd niet gevonden.

In de 5de maand der graviditeit kreeg de vrouw een klap om de ooren, waarop zij terugsloeg en haar linkerpols licht verzwikte. De 2 laatste maanden verloor zij voortdurend waterachtig vocht per vaginam en had dikke beenen. Zij werd hiervoor in de Vrouwenkliniek opgenomen en met bedrust behandeld. Urine bevatte geen albumen. Aan het hart geen afwijkingen gevonden. De vrouw was steeds gezond, de man eveneens. Geen alcoholmisbruik, geen lues, geen tuberculose.

Van andere misvormingen of degeneratie in de familie niets bekend.

Het kind vertoonde weinig levensvatbaarheid en succombeerde 2 dagen post partum.

Het radiographisch beeld (fig. 13) vertoont ons den aanleg van ulna en radius. Van den radius is slechts een ronde beenkern aanwezig. Het stuk ulna, dat ongeveer 5 maal zoo groot is, eindigt distaal vrij puntig. Humerus goed ontwikkeld, evenals het overige skelet.

Geval V.

Kindje B., geb. 29 Sept. 1905 (fig. 14). Voldragen kind van het vrouwelijk geslacht. Van de bovenste extremiteiten is slechts een deel van den bovenarm aanwezig. Links is dit stuk, gemeten vanaf het acromion, 7½ c.M. lang en voelt men aan het einde van den humerus eene verdikking. Misschien is dit dus de geheele humerus. Rechts is het stuk slechts 5 c.M. en eindigt de humerus vrij spits. De armen eindigen ietwat conisch. Op de stompen ziet men eene lichte huidintrekking, waarvandaan men een streng naar den humerus voelt loopen. De huid vertoont geen afwijkingen.

De onderste extremiteiten ontbreken bijna geheel. De beide billplooien bestaan. Ter plaatse waar men de extremiteiten zou verwachten, eindigen de weeke deelen van het bekken in een kort stompconisch stuk dij. Boven op den conus is beiderzijds eene indeuking. Hierin rust links een knikkergroote, rechts een boongroote appendix met een ietwat dunnere steel met den bodem van de indeuking verbonden.

De beide appendices voelen vrij week aan en zijn met normale huid bekleed. De weeke deelen links betastende, ter plaatse waar eene femurstomp kon aanwezig zijn, meende ik zeer duidelijk er een te voelen. Zij was ietwat beweeglijk, stond aan zich zelf overgelaten in adductie en lichte flexie. Ook meende ik bij bewegingen lichte crepitatie te bespeuren.

Rechts kon ik niets ontdekken. Spontaan kon het kind de linker appendix ietwat bewegen. Beziet men echter het Röntgenbeeld (fig. 15) dan bespeurt men, noch rechts noch links, iets wat op een femur lijkt. Het is echter mogelijk, dat ter plaatse een bindweefselstreng of een stuk kraakbeen aanwezig was.

Verder vertoonde het kind, behalve een ietwat groote clitoris en een exostose op het palatum durum, geen aantoonbare afwijkingen.

De partus geschiedde bizonder vlug, er kwam volgens de moeder, eene gewone quantiteit vruchtwater, aan vliezen, navelstreng of placenta werd niets bizonders bespeurd. (De partus had niet in de kliniek plaats.)

De graviditeit, waarvan dit kind het resultaat is, was de negende. De 4de, 5de en 8ste eindigden met abortus. Twee kinderen stierven jong aan de ingewanden. De 3 overlevenden zijn gezond. Allen waren normaal gevormd.

In Aug. 1904 had de vrouw eene miskraam gehad en was daarvoor gecuretteerd. Eenige maanden later begaf zij zich nogmaals naar den haar behandelenden gynaecoloog ter onderzoek, daar zij meende weer zwanger te zijn. Haar werd toen gezegd, dat de waarschijnlijkheid van zwangerschap groot was, doch dat het nog niet met absolute zekerheid was te zeggen.

Op weg naar huis schrok zij heftig van een beenloos bedelaar, die zich, gezeten op een laag stoeltje, door schommelende bewegingen, waarbij hij telkens 3 pooten van het stoeltje optilde en het een kwartslag draaide, voortbewoog. Zij meende, dat de man viel. Nog geheel onder den indruk van dit geval, en in gedachten verzonken, duwde haar plotseling een ander bedelaar zijn naakte bovenarm-amputatiestomp onder den neus. Schrik op schrik dus. Nachten lang droomde zij van het geval en was er geheel van in de war. De menses verschenen nog 4 maal, hetgeen echter gedurende haar vorige zwangerschappen ook was geschied. Drie maanden na den schrik kreeg zij het erg met de zenuwen te kwaad, lag 6 weken te bed, kon armen

noch beenen bewegen, zelfs niet enkels of polsen draaien. Pijn had ze niet.

De zwangerschap verliep verder normaal. Alleen voelde ze weinig leven.

De vrouw is met haar vollen neef getrouwd, zij zijn zusterskinderen. Beiden zijn gezond, geen lues, tuberculose, alcohol- of nicotine-misbruik. Familie-anamnese wat misvormingen of degeneratie betreft, negatief.

Het radiogram (fig. 15) geeft ons het beeld van een volkomen normaal ontwikkeld skelet, behalve de extremiteiten. De rechter humerus eindigt spitsconisch, de linker met een verdikt einde alsof hij volkomen is gevormd. Vergelijkt men echter dit radiogram met dat van een normale kinderarm, dan ziet men dat er iets ontbreekt.

Van aanleg van een femur is beiderzijds geen spoor te ontdekken, zooals boven reeds vermeld. Het bekken is echter volkomen normaal symmetrisch gevormd.

Het kind was verder volkomen normaal en steeds gezond, totdat het, 8 maanden oud, aan eene pneumonie succombeerde.

Beschouwen wij eerst eens de misvormde armen van deze twee gevallen, dan zien wij, dat hun einden volkomen het beeld vertoonen van amputatiestompen, met dit verschil echter, dat van litteekens niets te zien is. De huid van arm IV vertoont op de stomp wat circulaire plooien en in het midden een klein epitheeldefect. Misschien is hier een amniondraad vastgehecht geweest, doch bij de geboorte losgescheurd. Heeft hier omsnoering plaats gehad, en hierop wijst ook de snoergroeve om de rechterpols, dan is dit ook weer gebeurd in een zeer vroeg stadium der ontogenese, daar de huid zich zoo normaal heeft kunnen ontwikkelen. Een ander beeld vertoonen de onderste extremiteiten van geval V. Hier zien wij beiderzijds twee kleine ronde appendices met een dunneren steel aan den romp verbonden. Hoe moet men zich nu hier de misvorming ontstaan denken en wat zijn die appendices?

Opvallend is in de eerste plaats de symmetrie. Toch is dit geval volstrekt geen unicum en vind ik b. v. bij Klaussner[1]) een geval beschreven en afgebeeld, dat volkomen op dit gelijkt, inkluis de appendices. Moet men nu ook hier aan amputatie denken? Vier amniondraden die symmetrisch de vier extremiteiten afsnoeren? Het is mogelijk, maar op het eerste gezicht niet zoo waarschijnlijk, te meer daar, zoover ik heb kunnen nagaan, nooit dergelijke symmetrische snoerringen zijn gevonden. En dit zou toch zoo moeten zijn in de gevallen, dat geen totale amputatie was geschied. Het lijkt waarschijnlijker, dat hier de misvorming op eene andere wijze is ontstaan en wel door druk van een te nauw, of tegen het embryo aangedrukt, amnion. Behalve de symmetrie der misvormingen pleiten hiervoor ook de langere stompen der bovenste extremiteiten. Wij weten nl. dat de extremiteiten in de 4de week uit den romp beginnen uit te botten. Is het amnion te nauw dan zullen zij daar tegen aangedrongen worden, of wordt het amnion te nauw dan zal dit er zelf tegen aandringen. Tevens weten wij echter, dat de bovenste extremiteit de onderste steeds in differentiatie vooruit is. Wordt nu tegelijkertijd een druk uitgeoefend waardoor een peripheer stuk verloren gaat en de verdere differentiatie wordt verhinderd, dan zal het resteerende stuk der bovenste extremiteiten steeds het grootste zijn, zooals in ons geval. Toch blijft de mogelijkheid van afsnoering bestaan, en het zijn de merkwaardige appendices, welke ons weer in deze richting drijven.

Een knikker- en boongroot orgaan, bekleed met normale huid en door een dunneren steel met de dij verbonden. Herinnert ons dit beeld niet levendig aan den 4den vinger van de linkerhand van geval III? In verhouding is deze vinger veel meer gedifferentieerd, heeft zelfs aanleg van een nagelplooi, maar denkt men hem speldeknop groot, dan heeft men hetzelfde beeld.

---

1) F. Klaussner. Op. cit. p. 99.

Is nu deze opvatting van de wijze van ontstaan dezer appendices juist, dan is het waarschijnlijk, dat men ook gevallen zal moeten vinden, waarbij de insnoering eene minder volkomene is geweest, en het distale stuk zich wat beter heeft ontwikkeld. Laat ik eerst dan een geval mededeelen waarbij de differentiatie eene volkomene is geweest, maar de voeding van het distale stuk toch zoo is gestoord, dat een sterk achter blijven van toename in dimensie is gevolgd.

Het is aan de welwillendheid van Dr. Driessen, dat ik dit geval dank. Gratias ago tibi Collega.

Hij schrijft:

Geval VI.

Misvormde vrucht met atrophie der onderste extremiteiten en rechterhand.

Mevr. X., 34 j., III p. (1ste kind vrouwelijk, normaal; 2de abortus van 8 weken).

Laatste menstruatie: 22 April '04.

Eerste leven: Einde Sept. '04.

Verwachting: 27 Januari '05.

Datum van den partus: 27 Januari '05.

In Juli '04 geringe fluxus. Bedrust. Extract. Viburn.

18 Oct. '04. Klaagt over vochtverlies.

27 Dec. Vochtverlies wordt minder.

13 Jan. '05. A.a.l.v. Fundus uteri 10 c.M. boven navel.

26 Jan. '05. Krampen. Bloederige afscheiding.

27 Jan. '05. I. tijdperk ? (lang).

II. „ 2 uur.

III. „ 1 uur.

Normale partus A. a. l. v.

Kind (vrouwelijk) misvormd.

De beentjes tot boven de knie beiderzijds atropisch, als van een 4-maandsch kindje, met scherpe demarcatielijn van de gezonde stevig ontwikkelde bovendij gescheiden. De huid van

de beenen is zoo dun, dat de bloedvaten van het corium doorschemeren; hier en daar gemacereerde huidlappen, vooral aan de voetzool. Voeten klein varus-stand. Ook de rechterhand vertoont dezelfde afwijking, ook hier is de huid zoo dun zonder behoorlijke epidermis-vorming; rondom de pols een diepe circulaire insnoering.

Linker bovenste extremiteit normaal. Romp normaal. Cor en pulmones dito. Aan het gelaat ontbreekt de neusprominentie, daar ter plaatse vleugelvormig een huid-defect. Oogen normaal. Ooren klein, mismaakt, zonder oorschelp, de huid in de buurt van het rechteroor gemacereerd. De huid rondom de kleine mond eveneens.

Het kind succombeert 2 × 24 uur post partum.

Navelstreng buitengewoon kort. Placenta klein, amnion zeer verdikt. Ook microscopisch verdikking van het amnion te constateeren.

Bijna geen vruchtwater; in plaats van vruchtwater dikke taai slijmerige massa.

In de literatuur vond ik nog twee gevallen, die het midden houden tusschen geval V en VI. In de eerste plaats vermeldt Ballantyne een geval door J. N. T. Schaeffer beschreven en afgebeeld: „the infant, a female, born at the seventh month, showed webbing of the fingers of the right hand, and defective formation of those of the left, the right foot had a short hallux, and there was a membranous cord attached to the second toe; the left leg seemed as if it had been amputated below the gastrocnemii, the stump was covered with-newly formed cuticle, and from it was suspended by a fibrous cord a small body representing a tiny foot (of the size seen at the third month of intra-uterine life) with five toes" [1]).

Het tweede geval werd beschreven door Baker Brown [2]). Het

---

1) Ballantyne. Op. cit. II, p. 150.

2) Baker Brown junior. Transactions of the Obstetrical Society of London. Vol. VIII, 1866, p. 102.

kind vertoont dezelfde misvormingen als geval V. In plaats van een knikkervormige appendix van de linkerdij, heeft die appendix hier den vorm van een rudimentairen voet met den aanleg van 5 teenen.

Het wil mij voorkomen, dat deze serie der extremiteiten is te vergelijken met de serie der vingers van geval III, doch dat zij ons nog meer licht verspreidt dan deze. Uit de literatuur is ons nl. bekend, dat er kinderen geboren zijn met amputatiestompen, welke niet het beeld vertoonden der hier beschrevene. De amputatiestompen vertoonden litteekenweefsel, waaronder de beenderen terstond voelbaar waren of, nog sterker, de beenderen waren zichtbaar, kwamen uit de stomp te voorschijn. En met het kind werd geboren het distale stuk der extremiteit, te klein voor de graviditeitsmaand waarin het kind werd geboren. Martin[1]) schreef dergelijke amputaties toe aan een intra-uterine fractuur met verscheuring van, of druk op, vaten en zenuwen, en opvolgend gangreen (zie ook boven p. 30). Hij vermeldt ook gevallen van Chaussier[2]) en Watkinson[3]). Bij deze laatste beiden was echter van een trauma in de anamnese niets te vinden, zoodat zij wel aannamen een gangreen, maar zich over de oorzaak niet uitlieten. Zeer terecht merkt Baart de la Faille, het geval van Martin besprekende, op: „Dit geval van Martin staat geheel op zich zelf want bij alle voorbeelden van intra-uterine fracturen heeft men nog nimmer amputatie waargenomen. Zoo zag Chaussier bij een pasgeboren kind 43, en bij een ander 113 fracturen zonder eenige afknotting der extremiteiten"[4]).

[1]) E. Martin. Jenaische Annalen für Physiologie und Medicin. 1850. p. 355.

[2]) F. Chaussier. Discours prononcé à l'hospice de la Maternité. Juin, 1812.

[3]) Watkinson. London medical and physic. Journal. 1825. Vol. IV, p. 38.

[4]) J. Baart de la Faille Jr. Nederl. Tijdschrift voor Heel- en Verloskunde. 1855, p. 302.

Leert ons nu niet het geval van Dr. Driessen, dat met groote waarschijnlijkheid deze soort van amputaties door een proces, waarvan zijn foetus het beeld vertoont, wordt voorbereid? De atrophie der beide beentjes en van de linkerhand, en de eigenaardige huidverandering wijzen er op, dat de voeding van het deel in sterke mate is gestoord geweest. Toch heeft het weefsel het leven gehouden tot het einde der graviditeit; dat het echter op het kantje af was, bewijzen de gemacereerde huidplekken aan het levende kind. Was de snoering dus maar ietwat nauwer geweest of wat resistenter, dan zou necrose van het distale stuk gevolgd zijn met een demarcatielijn. En de minste druk op de extremiteiten uitgeoefend, waarvoor b. v. de contracties van den uterus reeds voldoende zouden kunnen geweest zijn, zouden het necrotische been hebben gefractureerd. Dat de snoering hier in dit latere stadium niet meer door den amniondraad zelve wordt uitgeoefend, maar door eene verandering, in het embryonale tijdperk door dezen draad in het weefsel van de extremiteit teweeggebracht, spreekt wel van zelf.

Het schijnt mij toe, dat de hier gegevene verklaring van het ontstaan van de kleine appendices aan extremiteiten-stompen, plausibeler is en eenvoudiger dan die welke het eerst Simpson[1]) gaf.

Hij meende nl., dat eerst volkomen amputatie plaats had en daarna uit de stomp eene, zij het ook onvolledige, reproductie van het distale deel. Met deze theorie, die zeer veel aanhangers vond, komen wij op het gebied der r e g e n e r a t i e, d. i. nieuwvorming van verloren gegane deelen van een organisme, welke plaats heeft op dezelfde plek, waar het verdwenen deel zich bevond.

In het algemeen kan men zeggen, dat, hoe lager de diersoort staat, des te sterker haar regeneratievermogen is, hoe hooger, des te geringer. Terwijl men de zoetwaterpoliep (hydra viridis),

---

1) J. Simpson. Dublin medical Journal. 1836, XXIX.

in dwars- en lengterichting in een groot aantal stukken kan snijden en ieder stuk de rest van het lichaam weder regenereert, terwijl men de axolotl een poot kan afsnijden en deze kalm geregenereerd wordt, terwijl de staart der amphibieën, volgens Barfurth, een onbeperkt regeneratievermogen bezit, zoodat men hem zoo dikwijls kan afsnijden als men wil, is het regeneratievermogen van het menschelijk lichaam bijna geheel beperkt tot de wondgenezing.

Van regeneratie van geheele extremiteiten, of zelfs van gedeelten daarvan, is geen sprake. Dit vermogen nu wel te willen toekennen aan het menschelijke embryo is eene speculatie, maar, naar het mij toeschijnt, eene à fond perdu. Het zou mij te ver voeren hier dieper op de regeneratie in te gaan. Bij de polydactylie zal ik haar nog eens moeten vermelden. Een kort doch aardig overzicht, met opgave van literatuur vindt men bij Schwalbe[1]).

Kunnen wij uit onze gevallen nu ook iets leeren wat betreft de oorzaak van het ontstaan der amnionvergroeiingen?

In geval I hebben wij een mechanisch trauma, geval II en V zijn voorbeelden van z.g. „verzien". In geval IV en VI heeft langdurig vochtverlies gedurende de graviditeit plaats gehad, en in geval II, IV en VI vloeide bij den partus slechts zeer weinig en taai slijmerig vruchtwater af. Laat ons nu eens zien of het trauma en het verzien vallen in een tijd, dat de extremiteiten zich ontwikkelden.

Beginnen wij eens met geval I. De menses waren niet geheel weggebleven, doch in Aug. 1904 waren zij minder geweest dan normaal. Waarschijnlijk was dus de vorige menstruatie de laatste geweest vóór de bevruchting. Dit klopt ook met de geboorte van het voldragen kind op 16 Mei 1905. Toen de vrouw den 25sten Sept. '04 den eersten aanval van pijn kreeg, was zij hoogstens 8 weken gravida. In den tijd, dat

[1]) Schwalbe. Op. cit. p. 68.

de vingers van het embryo zich differentieerden ontwikkelde het ei zich dus in een geretroflecteerden uterus, op het punt staande van te incarcereeren. Dat dit reeds zoo vroeg in de graviditeit geschiedde is waarschijnlijk te wijten aan het feit, dat de uterus zich in eene gefixeerde retroflexie bevond. Verder zullen reflectorische uterus contracties hebben plaats gehad. Dat het ei zich dus in eene abnormale uterusholte heeft ontwikkeld en hierdoor, zoowel als door de contracties, zal zijn gedrukt, behoeft geen betoog. Ook de bloederige afscheiding wijst hierop, als symptoom van dreigende abortus. Wanneer men daarbij verder bedenkt, dat de liquor amnii in dit tijdperk nog slechts in geringe hoeveelheid aanwezig is, kan men zich goed voorstellen, dat plaatselijk amnion en huid tegen elkaar zijn gedrukt en hier vergroeiing is opgetreden.

In geval II menstrueerde de vrouw het laatst van 17 tot 22 Nov. 1905. Het bezoek in het wassenbeeldenspel had plaats in de week tusschen Kerstfeest en Nieuwjaar, laten wij zeggen ± 28 Dec., dus op het einde der 5de week na den laatsten dag der laatste menstruatie.

In geval V schrikt de vrouw van de twee misvormde bedelaars op den terugweg van den gynaecoloog, die haar mededeelde, dat zij waarschijnlijk zwanger was. Uit deze voorzichtige diagnose, door den ervaren vakman gesteld, mag men de conclusie trekken, dat de graviditeit waarschijnlijk tot het begin der 2de maand gevorderd was.

Evenals in geval I het mechanische trauma, heeft hier het psychische trauma plaats in den tijd van aanleg der extremiteiten. Volgens mijne meening heeft zich hier nu het psychische trauma in een mechanisch omgezet, doordat, reflectorisch uteruscontracties zijn verwekt. Door deze contracties is het ei gedrukt, er kunnen bloeduitstortingen hebben plaats gevonden door loslaten van het chorion, welke op hun beurt weer het ei drukten en het amnion in aanraking brachten met het embryo. Dit kan verder nog in de hand zijn gewerkt door laesies van het amnion, zich manifesteerende door afvloeien

van vocht durante graviditate, en van weinig en tevens veranderd vocht, zooals in geval II, durante partu.

In de gevallen IV en VI heeft dit vochtverlies gedurende de graviditeit werkelijk plaats gehad. Was dit nu echter amnionvocht, of had men hier te doen met hydrorrhoea gravidarum, waarbij het vocht, volgens onderzoekingen van Van der Hoeven [1]), eene geheel andere samenstelling heeft? Wij weten het niet, daar het vocht niet onderzocht is. Wel weten wij echter, dat het amnion in geval VI te dik was. Nu lezen wij bij Treub: „Zoo blijft er niets anders over dan aan te nemen, dat het hydrorrhoe-vocht dat deel van het vruchtwater is dat, van den uteruswand afkomstig, bestemd was door de vliezen heen te diffundeeren," en iets verder: „Waardoor de diffusie door de vliezen heen naar de eiholte belet wordt, is onbekend" [2]).

Zou geval VI hierin geen licht kunnen geven, met het abnormaal dikke amnion? Wanneer dit amnion verder de coeloomholte niet geheel opvult, dan zal zich een gedeelte van het vocht, bestemd om in de amnionholte te diffundeeren, in de coeloomholte, d. w. d. z. tusschen amnion en chorion ophoopen. Deze vochtmassa kan blijven bestaan, en dan zal men haar bij eene sectie vinden, evenals Duclos [2]), maar niet, zooals deze meende, tusschen uteruswand en foetale vliezen, maar tusschen amnion en chorion, òf het chorion zal boven het ostium int. barsten en men krijgt het typische beeld der hydrorrhoe, nl. eerst plotseling een vrij groote hoeveelheid, 50 à 100 gram, daarna druppelsgewijze voortdurend afvloeien, of, wanneer het vocht zich achter het ostium internum kan ophoopen, stootsgewijze bij grootere hoeveelheden.

Dit vocht zal zich dus ook, zooals reeds Van de Velde aantoonde, bij intra-musculaire methyleenblauw injectie moeten kleuren. Dat dergelijke vochtophoopingen niet zoo zelden voorkomen zal ieder, die een eenigszins grootere verlos-

---

[1]) P. C. T. van der Hoeven. Ned. Tijdschrift voor Verlosk. en Gynaecol. 1899. p. 1.

[2]) Hector Treub. Leerboek der Verloskunde. 3e druk, p. 451 en 452.

kundige praktijk achter den rug heeft, hebben kunnen constateeren bij het manueel breken der vliezen. Men perforeert een vlies, er stroomt wat vocht af, doch daarachter ligt een tweede vlies, dat moet worden geperforeerd om al het vocht uit de eiholte te doen afvloeien. En dat het beeld van een verdikt amnion met niet opgevulde coeloomholte en misvormden foetus geen phantasieproduct is, bewijst de volgende mededeeling van Mall, waar hij een abortief ei van 4 maanden beschrijft: „Between the chorion and amnion there is a large coelom. The walls of the amnion are greatly thickened. The general form of the embryo is nearly normal, but there are club hands and club feet"[1]). Bekijkt men deze „club hands and club feet" dan ziet men, dat er multipele vingerdefecten bestaan. De verandering in het amnion wijt Mall aan eene ontsteking, waarvan hij de teekenen in de placenta vond.

Het is dus zeer goed mogelijk, dat ook in onze gevallen IV en VI een dergelijk proces heeft plaats gehad. Eene verandering van het amnion dus, waarvan wij dan de bewijzen zouden hebben in het afvloeien van vocht gedurende de graviditeit. Hoe nu echter deze verandering van het amnion tot stand is gekomen, daarvoor vinden wij in de anamnese geen gegevens. Dat aan de klap, die de vrouw in geval IV op de linkerpols ontving gedurende de 5de maand der graviditeit, elk gewicht moet worden ontzegd, spreekt van zelf. Men vindt er echter een aardig voorbeeld in van het zoeken naar oorzaken.

Is nu de druk van het amnion tegen het embryo voldoende om vergroeiingen te doen ontstaan?

Zonder dat er ontsteking optreedt, is dit slechts onder twee omstandigheden mogelijk. Of het epitheel, dat in het embryo-

---

1) Franklin P. Mall. A contribution to the study of the pathology of early human embryos.

Reprinted from: Contributions to the Science of Medicine dedicated by his Pupils to William Henry Welch, upon the Twenty fifth Anniversary of his Doctorate. p. 14.

nale tijdperk het embryo en het amnion bekleed, heeft andere eigenschappen dan het epitheel op lateren leeftijd, òf er ontstaat, tengevolge van den druk, een epitheeldefect. In het eerste geval moet het epitheel, in het embryonale tijdperk, de eigenschappen hebben van endotheel. Heeft het deze eigenschappen, dan is eenvoudig tegen elkaar drukken van twee vlakken die er mee bekleed zijn, zoodat alle vocht er tusschen verdwijnt, voldoende om vergroeiing te doen plaats hebben. Dit aan te nemen is echter volstrekt niet noodig, mijns inziens. Volgens Hertwig bestaat het amnion uit twee lagen: een enkelvoudige laag epitheel en daaronder een laag bindweefsel. De huid van het embryo is eveneens door een enkelvoudige, hoogstens dubbele, laag epitheel bedekt. Hoe gemakkelijk zal nu niet door druk een epitheeldefect ontstaan en nu eenvoudig vergroeiing van bindweefsel met bindweefsel plaats hebben. Hierbij zal het bindweefsel van het embryo de actieve, dat van het amnion de passieve rol spelen, daar het amnion slecht zoover het de placenta bekleedt door enkele vaten gevoed wordt, die spoedig blind eindigen, en voor de rest vaatloos is. De vergroeiing heeft nu van den kant van de huid plaats doordat bloedvaten van hieruit in het bindweefsel van het amnion groeien en bindweefsel volgt, op dezelfde wijze dus als bij eene transplantatie volgens Krause de huidlap vastgroeit.

Hoe verklaart men dan echter het feit, dat, in de sporadische gevallen waarin men in de literatuur microscopisch onderzoek der amniondraden vermeld vindt, steeds de afwezigheid van bloedvaten wordt geconstateerd? Zeer eenvoudig door de rekking, waardoor uit de breedere vergroeiing de draden ontstaan, terwijl door het trekken langzamerhand meer amnionweefsel tot draad wordt gevormd en zich de bloedvaten daardoor ten slotte nog slechts aan het embryonale deel van den draad bevinden.

Komt dit beeld nu met de werkelijkheid overeen? Ik onderzocht het amnion en de draden, die zich aan de placenta van geval I, en de vrije draad, die zich aan de rechterhand bevond,

waarbij ik deze laatste zoo dicht mogelijk bij de vingers afknipte. Het amnion miste de epitheellaag, was verder echter geheel normaal. Op de plaats van oorsprong van den amniondraad zette het amnionbindweefsel zich zonder eenige verandering in den draad voort en vormde deze. Ook deze draad miste de epitheelbekleeding. Geen spoor van bloedvaten te ontdekken (fig. 16). Een ander beeld leverden mij de seriecoupes door den, van de hand afkomstigen, draad. De eerste coupes vertoonden bindweefsel van den vingertop begrensd rondom door huidpapillen en meerlagig plaveiselepitheel. De papillen worden langzamerhand lager en verdwijnen ten slotte, de epitheellaag wordt dunner en dunner en verdwijnt ten slotte eveneens, dáár waar het typische amnionbindweefsel begint. De scheiding van dit bindweefsel en dat van den vingertop is niet scherp, daar dit laatste in dat van het amnion indringt. Bij de verdere coupes neemt langzamerhand het amnionweefsel in volume toe, dat van den vinger af. Ten slotte ziet men nog slechts sporadisch hier en daar tusschen het amnionweefsel de loodrecht op hun lengterichting getroffen vingerbindweefselcellen en bloedvaten. Deze zijn dus in het amnionweefsel ingegroeid. Eindelijk verdwijnen zij geheel en een zuivere amniondraad blijft over.

Terwijl nu op deze wijze ook het ontstaan der foeto-foetale draden wordt verklaard, vallen hier buiten de amnio-amniale draden, voor zoover zij zich zouden bevinden op plaatsen van het amnion waar geen vaten zich bevinden. De verklaring van Braun, dat zij zouden ontstaan door abnormale plooivorming bij den aanleg van den amnionzak uit vier plooien (zie p. 18), heeft veel van haar kracht verloren sinds men met vrij groote zekerheid kan aannemen, dat het amnion bij den mensch terstond als een gesloten zak wordt aangelegd. „Das Amnion ist gleich als geschlossene Blase aufgetreten"[1]).

[1]) A. A. W. Hubrecht. Die Phylogenese des Amnions und die Bedeutung des Trophoblastes. Amsterdam, 1895, p. 58.

Eerder zou men kunnen aannemen, dat zij ontstonden door scheuring van het amnion, ongeveer zooals Bar en Küstner dat hebben gezien (zie p. 19). Het waarschijnlijkst is echter, dat men hier de oorzaak zal hebben te zoeken in eene ontsteking, die op eenigerlei wijze van buiten af wordt verwekt, en waarbij dan vaten van het chorion in het amnion ingroeien.

Kan men volgens mijne meening nu de vorige gevallen rangschikken onder die misvormingen, welke hun ontstaan danken aan uitwendige oorzaken, en wel speciaal onder die welke veroorzaakt worden door tusschenkomst van het amnion, in de volgende gevallen meen ik, dat endogene oorzaken een rol hebben gespeeld. Zagen wij tot nu toe, dat, ofschoon het uiterlijk een zeker soort van zelfde type vertoonde, de anatomische grenzen echter volstrekt niet werden gerespecteerd, bij de volgende gevallen is dit wèl het geval òf wij zullen kunnen aantoonen, dat er een stilstand in de ontwikkeling heeft plaats gehad. Daar de differentiatie van de extremiteiten plaats heeft in eene distaal-proximaalwaartsche richting, moeten dus dan de proximale deelen het meest in ontwikkeling zijn achter gebleven.

Geval VII, fig. 17.

Praeparaat uit de verzameling der Vrouwenkliniek. Het kind vertoont multipele misvormingen. Het onderste gedeelte van den romp loopt conisch toe en eindigt in één forsche extremiteit. De kniekuil ligt aan de ventrale zijde evenals de plantairvlakte van den voet, die 5 zeer ongelijke teenen draagt.

Uitwendige genitalieën en anaalopening ontbreken. Rechterarm en hand normaal gevormd, wat hypertrophisch in verhouding tot den romp. Linkerarm korter. De elleboog is niet te zien, de arm is gestrekt. De hand vormt met den arm een rechten hoek en wel zoo, dat de vingertoppen radiaalwaarts gericht zijn. Ter plaatse waar zich de hand ombuigt, bevindt zich aan de ulnairzijde in de huid een ingetrokken litteeken, vergroeid met het daaronder liggende been. De vingers zijn

vier in getal, waarvan echter de twee radiaal gelegene tot aan hunne toppen onderling zijn vergroeid, elk echter een afzonderlijken nagel bezitten. De hals is nagenoeg niet ontwikkeld, de oorschelpen zijn rudimentair aangelegd, er bestaat links een lichte hazenlip, met litteeken tot in het neusgat, en anencephalie.

(De insnoering ter hoogte der oksels, rondom de borst verloopend, is afkomstig van een draad waarmede de foetus in de flesch was opgehangen.)

Het radiogram (fig. 18) leert ons, dat de foetus in het bezit is van een dik femur, dat zich vooral aan het distale einde sterk verbreedt.

Hieronder bevinden zich twee, ongeveer even dikke, beenderen, die evenwijdig verloopen.

In den tarsus bevinden zich twee beenkernen en in den metatarsus vijf metatarsalia.

Van de vijf teenen bevatten de twee laterale slechts twee phalangen, de overigen drie.

Het skelet van den rechter arm is normaal ontwikkeld. De linker humerus (fig. 19) is even lang als de rechter, doch dunner. De onderarm bestaat slechts uit één been. Dit is het dikst aan het proximale einde, ligt hier tegen den humerus aan en is licht gekromd. Dit been doet met zijn distale einde de huid promineeren. Op deze plaats bevindt zich in de huid het litteeken. De middenhand bevat vier metacarpalia, waarvan het meest radiaalwaarts gelegene zeer dun is in verhouding tot het volgende. De twee ulnaire vingers bezitten ieder 3 phalangen. De met elkaar vergroeide vingers hebben een gemeenschappelijke basaal-phalanx. Deze vertoont aan het proximale einde twee gewrichtsvlakken, aan het distale een begin van splitsing, welke niet precies in het midden verloopt, zoodat het ulnaire stuk het dikst is. Verder heeft iedere vinger een eigen midden- en eindphalanx, welke ook weer bij de ulnaire vinger het dikst zijn, zoodat de radiale bij de splitsing het stiefmoederlijkst is bedeeld.

Het skelet van den romp is volkomen atypisch ontwikkeld. Het aantal wervels is te klein, evenals het aantal ribben. Hierbij heerscht ook nog asymmetrie, daar het aantal ribben links het geringst is. Bij het bekken ziet men den aanleg van twee darmbeenplaten. Naar onderen gaan deze over in twee beenkernen, waarschijnlijk de twee schaambeenderen, terwijl hieronder zich weer een beenige ring vertoont, vermoedelijk de beide zitbeenderen, die uit één stuk bestaan. De linker humerus, en een der twee beenderen van het onderbeen, vertoonen een fractuur, bij het maken der radiogrammen ontstaan.

Geval VIII, fig. 20.

Praeparaat uit de verzameling der Kliniek. Foetus van het vrouwelijk geslacht. Lengte 36 c.M. Normaal gevormd, behalve de beide onderarmen en handen. Onderarmen lijken wat kort. De handen vormen met den onderarm een rechten hoek, zoodat de vingertoppen radiaalwaarts gericht zijn. Aan de linkerhand bevinden zich vier vingers, aan de rechtervijf. De muis van den duim ontbreekt echter, en de duim is met een dunnen steel aan de hand verbonden.

In het radiogram (fig. 21) ziet men, dat beiderzijds de radius ontbreekt. De linker humerus is aan het distale einde verbreed. De rechter ulna is wat gebogen en in het ellebooggewricht geluxeerd. In de linkerhand zijn vier metacarpalia, en in ieder der vier vingers, drie phalangen aangelegd. In de rechterhand vindt men hetzelfde, doch buitendien nog in den duim twee phalangen, doch zeer kleine. Zijn metacarpale ontbreekt.

De beide armen bevinden zich in eene eigenaardige gestrekte houding, zooals uit fig. 20 blijkt.

In het eerste van deze twee gevallen zien wij nu voor ons een geval van wat St.-Hilaire in zijne indeeling noemt een „Uromèle". Dit is een van de drie genres der familie der Syméliens, en wel onderscheidt het zich door het bezit van

één voet, waaraan zich van één tot negen teenen kunnen bevinden. De twee andere genres bevatten de „Symèles", welke twee voeten bezitten, en de „Sirénomèles", welke voetloos zijn[1]). In dit laatste woord wordt herinnerd aan eene gelijkenis, die deze misvormingen vertoonen met de beschrijving der Sirenen uit de oude Grieksche fabelleer, waarvan Horatius zegt: „Desinit in piscem mulier formosa superne".

Tegenwoordig noemt men deze drie genres veelal Simpus apus, Simpus monopus en Simpus dipus, in navolging van Förster[2]). Behalve wat hun uiterlijke vorm, zijn deze drie, ook wat hun skelet betreft, verschillend.

Bij den simpus apus vindt men één femur, ontstaan uit, zooals men meestal aanneemt, vergroeiing van de twee oorspronkelijk aangelegde. Wij zullen later zien, dat deze voorstelling niet juist is en men niet moet spreken van vergroeiing, maar van: n i e t s p l i t s i n g. Dit beenstuk is aan beide einden dikker dan een normaal femur. Distaal, door een gewricht verbonden, bevindt zich een conisch beenstuk, waarin de aanleg van twee tibiae.

Bij den monopus onderscheidt men twee soorten, en wel die met weinig en die met veel teenen. Bij die met weinig teenen (tot 5) vindt men één dik femur, dat meestal aan het distale einde in de mediaanlijn eene incisuur vertoont, des te dieper naarmate meer teenen aanwezig zijn. Er zijn twee tibiae en eenige beentjes van den tarsus. Bij den monopus met veel teenen (5—9) is de incisuur in het femur veel dieper, zoodat ten slotte zelfs twee femora zijn aangelegd, die slechts op één plaats, bij het proximale begin der diaphyse, samenhangen. In het onderbeen bevinden zich twee tibiae en daartusschen een éénparig beenstuk, de beide niet gesplitste fibulae. In den tarsus zijn meer skeletstukken aanwezig.

De dipus is de meest gedifferentieerde van allen. Hier

---

1) Isidore Geoffroy St.-Hilaire. Op. cit. Tome II, p. 174.
2) A. Förster Op. cit. p. 66.

heeft men twee femora, twee tibiae en twee fibulae. In de voeten zijn alle skeletstukken aanwezig en bestaat meestal slechts verbinding tusschen de beide calcanei.

Opmerkelijk bij dezen geheelen aanleg is, dat de extremiteiten, die deze ééne misvormde extremiteit vormen, den indruk maken bij den apus 180°, bij den monopus en dipus wat minder, buitenwaarts om hun lengteas te zijn gedraaid. De fibulae liggen mediaan, de groote teenen lateraal. Het mooist ziet men de rotatie aan de patellae. Deze liggen bij den apus achter in de mediaanlijn, draaien langzamerhand met het toenemen van het aantal teenen meer lateraalwaarts, en liggen bij den volkomen dipus geheel lateraal.

Hoe zijn nu dergelijke anatomische verhoudingen te verklaren, aan welke oorzaken moet men haar totstandkoming toeschrijven?

Meckel rekent de sympodie tot de „Verschmelzungsbildungen" [1]) en zoekt haar oorzaak in eene verandering van de kiem.

Isidore St.-Hilaire gelooft eveneens, dat de eene extremiteit ontstaat uit de samensmelting van twee, tijdens de ontwikkeling, en keurt de benaming van „monopodie", door Meckel gebruikt, af: „ce nom de monopodes ne saurait convenir keling, en keurt de benaming van „monopolie", door Meckel à des êtres qui sont caractérisés, non par l'existence d'un seul membre inférieur, mais, ce qui est tout différent, par la réunion de leurs deux membres" [2]).

Deze samensmelting zou dan ontstaan onder invloed van eene aantrekking, die symmetrische lichaamsdeelen op elkaar uitoefenen. Deze aantrekkingskracht treedt zoo regelmatig, ook normaal, op, dat Etienne St.-Hilaire hiervoor een wet opstelde, nl.: „La loi de l'affinité de soi pour soi" [3]).

[1]) J. F. Meckel. Op. cit. I p. 81 en: Archiv für Anatom. und Physiolog, 1826 p. 273.

[2]) Is. G. St.-Hilaire. Op. cit. Tome, II p. 173.

[3]) Is. G. St-Hilaire. Op. cit. Tome I, p. 17 en 380, en Tome III, pag. 331.

Ook Förster gelooft aan eene vergroeiing van den aanleg der twee onderste extremiteiten: „Die Sirenenbildung geht hervor aus einer mangelhaften Bildung und eigenthümlichen Verdrehung des Schwanzendes des Embryo, in deren Folge die Anlagen für die unteren Extremitäten so nahe an aneinander rücken dass sie unter einander verschmelzen und endlich nur als eine erscheinen"[1]). Dareste geeft als oorzaak van deze vergroeiing op de engte van den staartplooi van het amnion[2]), en Gebhard beschouwt eveneens den druk van het amnion als oorzaak: „Es unterliegt wohl keinem Zweifel mehr, dass die Verschmelzung der unteren Extremitäten auf Enge des Schwanztheiles des Amnion zurückzuführen ist. Mir scheint am wahrscheinlichsten, dass zunächst, schon vor Auftreten der Extremitätenanlagen, in Folge der Enge des Amnion ein frühzeitiger Verschluss der unteren Theile der Visceraalplatte zustande kommt, und dass dann die schon in ihrer ersten Entwickelung zusammengepressten und verschmolzenen Keime der unteren Extremitäten hervorsprossen"[3]).

Nu wij met groote waarschijnlijkheid aannemen, dat het amnion bij den mensch als een gesloten blaas wordt aangelegd, verliest de hypothese van Dareste veel van haar waarde en zeer terecht zegt van Voorthuysen: „De verklaring, welke Gebhard geeft, komt mij onwaarschijnlijk voor. Eene nauwheid van het amnion, die in de dwarse afmeting van het embryo een zoo grooten invloed zou uitoefenen, terwijl in de lengterichting toch in zoo vele gevallen een zoo groote volkomenheid wordt bereikt, is wel moeilijk aan te nemen"[4]).

---

1) A. Förster Op. cit. p. 66.

2) Camille Dareste. Recherches sur la production artificielle des monstruosités. Paris 1891 p. 419.

3) C. Gebhard. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1888, Bd. II, pag. 189.

4) A. van Voorthuysen. Over Sympodie. Proefschrift-Leiden 1899, p. 39.

Hij zelf beschouwt als oorzaak het niet normaal uitgroeien van den einddarm. Hierdoor zou dan geen anus gevormd worden. Verder kan geen allantois ontstaan, dus ook geen blaas en geen sinus uro-genitalis. De ruimte, hiervoor bestemd, zal aangevuld worden doordat de wand van de lichaamsholte, dus het mesoblast uit de buurt, meer naar de mediaanlijn zich ontwikkelt. De buizen van Wolff en Muller groeien eveneens niet uit waardoor de nier en de ureter niet of slechts rudimentair, worden aangelegd, en de vagina en uterus eveneens ontbreken. De tubae komen wel tot stand, daar zij uit het bovenste deel van de buis van Muller komen. Daar de allantois niet is aangelegd ontstaan dus ook geen artt. umbilicales. De enkelvoudige arterie, die men bij de sympodisten in de navelstreng aantreft is dus geen art. umbilicalis, maar eene art. omphalo-mesenterica. „De knopjes, die de extremiteiten zullen vormen, liggen ook dichter bij elkaar, zoo dicht, dat

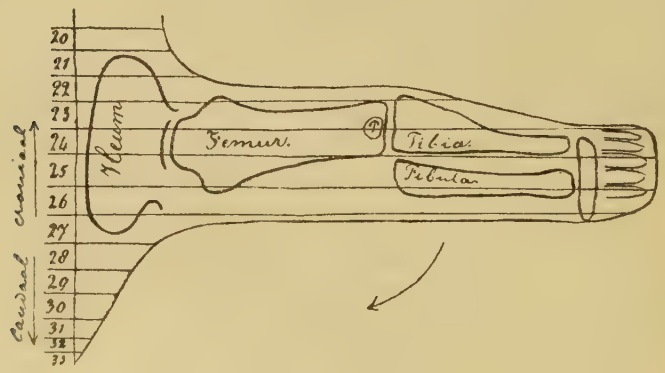


Fig. 22. Naar Bolk.

ze gezamenlijk de huid voor zich uitstulpen, dus door één tegument omgeven worden. Hebben de knopjes weinig geleden, dan komt de simpus dipus te voorschijn, elk der voeten stulpt dan de huid voor zich uit. Is er een laesie van de uit-

steeksels ontstaan, dan komt het tot vorming van één voet, dikwijls blijft zelfs de voet geheel weg." [1])

Van Voorthuysen verklaart dus de sympodie door een stilstand in de ontogenese. Zoover het het uro-genitaal systeem betreft gaat dit heel aardig op, ook de aanwezigheid van één arterie in de navelstreng wordt verklaard. Over het ontbreken der uitwendige genitalieën blijft echter een mystiek duister heerschen, en om den monopus en apus te verklaren, treden plotseling laesies der extremiteitenknopjes op het tooneel.

Vanwaar die laesies? Denkt v. Voorthuysen hier misschien óók aan amniondruk?

Duidelijk wordt dit niet. Van de theorie blijft dus niets over dan eene juiste waarneming nl.: het niet uitgroeien van den einddarm en tengevolge daarvan het niet aangelegd worden van eenige inwendige organen. Toch was hij, uitgaande van de veronderstelling, dat een stilstand in de ontogenese de oorzaak was, op den goeden weg. Het was voor Bolk [1]) weggelegd om, aan de hand der segmentaal-anatomie, den juisten gang van zaken te demonstreeren en daarmee voor mij tevens het bewijs te leveren, dat bij zoo typisch anatomische verhoudingen slechts aan eene endogene oorzaak kan worden gedacht.

De sympodie zou dan ontstaan doordat het normale aantal segmenten niet wordt aangelegd en de vermeerdering ophoudt vóórdat dit aantal is bereikt. De meest caudaal gelegene zullen dan ontbreken. Ter verduidelijking beeld ik in fig. 22 de schets af door Bolk gegeven van den segmentalen aanleg van het skelet der onderste extremiteit, zooals deze zich door middel der sclerozonie doet kennen. Hierbij is de toestand zóó gedacht, alsof wij de, zijdelings uit den romp zich uitstulpende, extremiteitaanleg van de dorsaalzijde zien. Vandaar dat van het bekken alleen is aangeduid dat gedeelte hetwelk zich

---

1) Van Voorthuijsen. Op. cit. p. 42.
2) L. Bolk. Geneeskundige Bladen. 1900, 6e reeks no. X.

in het dorsaaldeel der segmenten ontwikkelt, nl. het ileum; achter het vlak van teekening moet men zich den aanleg van zit- en schaambeen denken. Femur, tibia en fibula zijn gemakkelijk te herkennen, als één veld is aangeduid de tarsus en het skelet van elk der radieën. Ook de plaats waar de patel wordt aangelegd, is aangeduid.

Hoe ontstaan nu de verschillende soorten van sympus?

Met fig. 22 voor oogen is dit zeer gemakkelijk na te gaan.

Eindigt de segmentvermeerdering met het 23ste segment, dan ontwikkelt zich slechts dát deel van het skelet der vrije extremiteit, hetwelk zich vormt in het 22e en 23e segment. In de teekening ziet men wat dit is: het femur in zijn geheele lengte, doch niet in zijn geheele breedte, van de tibia slechts een wigvormig stuk, voor de rest niets. Geschiedt hetzelfde aan de andere extremiteit en past men deze stukken te saam, in de richting van het pijltje in de fig. aangegeven, dan krijgt men het skelet van den apus.

Eindigt de segmentvermeerdering met het 24ste segment, dan heeft men slechts de onderste grenslijn van dit segment in de fig. te volgen, om terstond te zien wat dan van het skelet, wordt aangelegd: van het femur een breede strook over de geheele lengte, het distale stuk in meerdere of mindere mate, soms geheel, van de tibia de geheele lengte en breedte, een deel van den tarsus en van het radieënskelet, twee radieën geheel, een derde slechts voor een deel. Past men dit weer aan een symmetrisch stuk van de andere extremiteit, dan verkrijgt men een sympus monopus met 5 teenen.

Eindigt de segmentvermeerdering met het 25e segment, dan krijgt men aldus een sympus monopus met veel teenen en één fibula, en eindigt zij met het 26e, een sympus dipus, waarbij alleen de tarsus, meestal door middel van de calcanei, nog slechts samenhang vertoont.

Tusschen deze 4 hier aangevoerde gevallen bestaan overgangsvormen, wanneer de segmentvermeerdering schijnbaar niet juist bij de grens van een segment eindigt. Dit komt

doordat de segmenten niet steeds symmetrisch zijn en de rechter en linker extremiteiten niet steeds in hetzelfde segmentale niveau zijn aangelegd. Hierdoor is de asymmetrische sympodie te verklaren.

Hoe komt het nu, dat deze, slechts ten deele aangelegde, extremiteiten tot één zijn saamgesmolten; is hier vergroeiing opgetreden zooals meestal wordt aangenomen? Zeer zeker niet. De verklaring vindt men in het niet aangelegd worden der overige caudale segmenten. Beschouwen wij hiervoor eens

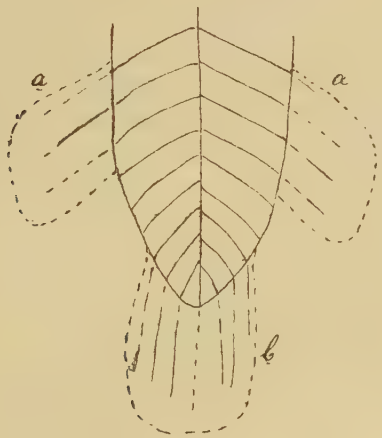


Fig. 23. Naar Bolk.

fig. 23. Hierin zien wij bij *a* de liggingsverhouding der beide extremiteiten ten opzichte van elkaar, en van het caudale einde van den romp, bij eene normale ontwikkeling. Eindigt echter de romp reeds bij een der segmenten zooals boven aangegeven, dan zullen de extremiteiten niet lateraal, doch terminaal zich ontwikkelen en krijgt men een toestand, zooals bij *b* aangegeven. De twee helften van het laatste segment zijn dus in het mediane vlak onderling verbonden. Dus ook het

blasteem waaruit het skelet zich ontwikkelt. Er heeft dus geen vergroeiing plaats, zooals algemeen aangenomen wordt, doch er bestaat, zooals Bolk het zegt, een „primair verband" in plaats van vergroeiing zal men dus veeleer kunnen spreken van een „niet deeling of splitsing".

Tevens wordt door deze theorie verklaard het bij de sympodisten niet aangelegd worden van de uitwendige genitaliën.

De huid en spieren van genitaliën en perinaeum worden nl. gevormd door het 27e, 28e en 29e segment, eveneens de spierwand van de blaas. Ontbreken moeten dus uitwendige genitaliën, spieren van de blaas, genitaliën, perinaeum en anus.

Eén verschijnsel, allen sympodisten gemeen, blijft nog ter verklaring over, nl. de eigenaardige stand der extremiteit. De patel ligt aan de achterzijde, de zoolvlakte der voeten ziet naar voren, de tibiae en groote teenen liggen lateraal, de fibulae mediaal. Vroeger meende men, dat de twee extremiteiten door hun vergroeiing onderling eene rotatie ondergingen van 180° naar achteren. In de laatste jaren kwam men echter langzamerhand tot de overtuiging, dat het juist andersom was, dat nl. elke extremiteit normaal wordt aangelegd zooals men haar bij den sympodist vindt en tijdens de ontogenese 180° buitenom naar voren draait. Het bleef echter bij eene veronderstelling, totdat het nu gelukt is, door anatomisch onderzoek, uit te maken welke spieren oorspronkelijk worden aangelegd in de dorsale, en welke in de ventrale der twee spierplaten waaruit het spierstelsel der extremiteit ontstaat. Trekt men om de insertie- of oorsprongplaatsen dezer twee groepen een lijn, dan krijgt men twee vlakken, het z.g. „dorsoplanum" en „ventroplanum". Dit ventroplanum ligt nu aan de onderste extremiteit over de geheele plantairvlakte van den voet, de achtervlakte van tibia en fibula, het planum popliteum, de achterzijde van het femur, zich versmallende bij de linea aspera en daarboven weer breeder wordend. Men ziet dus ook hier weer, dat bij den sympus een stilstand in de ontogenese heeft plaats gehad. Daar de aanleg der beide extremiteiten van meet af

verbonden was, kon de normale rotatie niet plaats grijpen. Naarmate er meer segmenten ontwikkeld zijn, komt er echter een begin van rotatie tot stand, die het sterkst is ontwikkeld bij den simpus dipus, en het best is te zien aan de plaats der patel, welke hierbij ongeveer lateraal ligt.

Terwijl wij nu in het voorgaande een streng bewijs zien voor een stilstand in de segmentvermeerdering, een stilstand in de ontogenese dus, met anatomische grenzen, en dit het al zeer onwaarschijnlijk maakt, dat een van buitenaf inwerkend grof mechanisch insult steeds een zoo typisch beeld zou veroorzaken, missen wij van den anderen kant alles wat op een dergelijk insult zou wijzen. Geen spoor van door amniondruk optredende vergroeiingen of de hierdoor ontstaande amniondraden met hun insnoeringen. En niet alleen bij onzen sympus missen wij deze teekenen, maar bij geen der in de literatuur beschrevene heb ik ze gevonden. Daartegenover vertoont onze sympus nog andere misvormingen, welke ik ook aan endogene oorzaken meen te moeten toeschrijven en welke men tevens veelvuldig bij de in de literatuur beschrevene vindt.

Beschouwen wij dan in de eerste plaats den linkerarm. De onderarm maakt den indruk te kort te zijn, de hand staat in een stand die de Duitschers „Klumphand", de Franschen „main bote" noemen. Deze stand kan nu optreden mèt en zònder ontbreken van skeletdeelen. Vroeger meende men, dat deze laatste gevallen zeer zeldzaam waren, doch Kirmisson [1]) vond onder zijn gevallen 50% van dit soort, en vermeldt dat Reginald Sayre zelfs 60% vond.

Daar waar wij zien, dat in ons geval de onderarm den indruk maakt van te kort te zijn en de duim ontbreekt, kunnen wij reeds met vrij groote zekerheid veronderstellen, dat wèl skeletdefecten zullen aanwezig zijn. Wij vinden dan ook ontbreken van den radius, het metacarpale I en de phalangen van den

[1]) E. Kirmisson. Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. Paris. 1898, p. 459.

duim. Wat er van den carpus ontbreekt kunnen wij niet nagaan. De ulna is korter dan die van den rechterarm, daarbij sterker gebogen en blijkbaar in het cubitaalgewricht geluxeerd, daar het radiogram haar toont gelegen tegen den humerus aan. Wij hebben hier voor ons een voorbeeld van wat Kümmel noemt een „Strahldefect": „d. h. Anomalien, die auf dem Fehlen grösserer Theile eines „Strahles", nämlich eines der Abschnitte beruhen in welche morphologisch die Extremität der Länge nach gegliedert ist"[1]). Volgens Gegenbauer wordt nl. het skelet der extremiteiten opgebouwd volgens een bepaald plan waarvan men in het vinnenskelet, het „Archipterygium" zooals men dat bij Ceratodus aantreft, het eenvoudigste voorbeeld vindt. Dit Archipterygium bestaat uit een geleden stam en van hier uitgaande gelede stralen. Phylogenetisch is dit skelet uit kiemstralen ontstaan en uit de hierbij behoorende kiembogen door differentiatie weder de schouder- en bekkengordel. Als stam van het archipterygium bij den mensch beschouwt Gegenbauer nu bij de onderste extremiteit het femur, de fibula, twee der tarsaalbeentjes, het metatarsale V en de phalangen van den kleinen teen. De eerste straal bestaat uit de tibia met een deel van den tarsus, het metatarsale I en de phalangen van den grooten teen. De 2de, 3de en 4de straal wordt dan gevormd door den 2den, 3den en 4den teen met hun metatarsale en een deel van den tarsus.

Bij de bovenste extremiteit behooren tot den stam de humerus, de ulna, twee carpaalbeentjes, het metacarpale V en de phalangen van den pink. De eerste straal bestaat uit den radius, het multangulum majus, het naviculare, het metacarpale I en de phalangen van den duim. De 2de, 3de en 4de straal worden gevormd door den 2den, 3den en 4den vinger, met de daarbij behoorende metacarpalia en carpaalbeentjes.

In ons geval ontbreekt dus de eerste straal en deze misvorming noemt men een „radius-defect". Verder heeft men ulna,

---

[1]) Kümmel. Op. cit. p. 32.

tibia- en fibula-defecten. In ons geval VIII hebben wij een voorbeeld van een dubbelzijdig radiusdefect. Bij alle deze defecten, behalve wanneer een groot deel van het distale gedeelte van den straal wel is aangelegd, komen nu vicieuse standen van handen en voeten voor, en wijken deze af naar de zijde van den ontbrekenden straal. Zoo vindt men bij het ulnadefect, eene deviatie van de hand naar de ulnairzijde, bij het tibiadefect, een pes equino-varus, en bij het fibuladefect, een pes valgus, pes calcaneo-valgus of pes equino-valgus. Wat de oorzaak betreft, wordt ook van deze misvorming, evenals van de sympodie, vrij algemeen aangenomen, dat zij haar ontstaan te danken heeft aan een mechanisch trauma en wel speciaal amniondruk met of zonder vergroeiing. En dit ondanks, dat de misvorming typisch erfelijk voorkomt. Als bewijs worden dan o. a. aangevoerd litteekens, die men soms in de huid vindt, zooals b. v. in ons geval in de huid boven het promineerende distale einde der ulna. Zoo zegt Kirmisson: „Mais il faut bien le dire ces exemples d'hérédité sont exceptionnels, et la théorie la plus générale qu'on puisse invoquer c'est celle de M. Dareste, d'après lequel ces malformations sont à mettre sur le compte de l'étroitesse du capuchon amniotique, qui exerce sur les extrémités une compression pouvant déterminer une attitude vicieuse, et même, dans certains cas, aller jusqu'à la disparition par atrophie de certains des éléments anatomiques qui doivent constituer le squelette du membre. Non seulement il peut y avoir étroitesse de la cavité amniotique, mais encore il peut exister, à la face interne de l'amnios, des brides, des adhérences qui jouent un rôle dans la production de la malformation. On doit voir sans doute une trace de ces adhérences dans cette petite dépression cicatricielle qu'on rencontre toujours au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus, dans le cas d'absence du radius." Daarna volgt de beschrijving van een geval waarbij bij de geboorte, op de plek van het litteeken, nog een wondje bestond: „Nous voyons la sage-femme qui a fait l'accouche-

ment et elle nous déclare que l'enfant présentait, au moment de la naissance, dans le point actuellement occupé par la cicatrice, une plaie en voie de suppuration."[1])

Joachimsthal betwijfelt in de eerste plaats de juistheid van de theorie van Gegenbauer. Maar zelfs in het geval, dat deze wèl juist is, gelooft hij niet aan de endogene oorzaak der straaldefecten, naar aanleiding van eenige tibiadefecten waarbij de gewrichten zich vrij goed hadden ontwikkeld: „Ich hielt es daher für wahrscheinlich, dass in diesen Fällen eine Tibia zunächst in der Anlage besteht, und dass deren Schwund erst später, nachdem bereits das Knie- und Fuszgelenk angelegt is, zu Stande kommt. Nur so lässt sich die relativ normale Gestaltung der benachbarten Gelenkenden erklären. Dass bei der Entstehung der Verbildungen das Amnion theilweise die Schuld trägt, glaubte ich annehmen zu können aus dem Vorhandensein von Narben im Bereiche des Unterschenkels, wie sich übrigens eine solche auch in dem hier beschriebenen Falle von totalem Radiusdefect oberhalb des Proc. styloideus ulnae findet, aus einer Beobachtung Ehrlich's[2]) in der an der Spitze des vorhandenen Tibiarudiments ein langer membranöser Faden hing, wohl ein Ueberbleibsel der Verwachsung des Amnions mit der Tibia, ferner aus einem von Hildemann[3]) beschriebenen Falle in dem einmal das untere Femurende gespalten war, weiterhin um die linke Hand eine offenbar durch Einschnürung entstandene Furche verlief, und am vierten Finger die dritte Phalanx fehlte. Theilweise liess sich auch an Stelle des fehlenden Knochens ein diesen repräsentirender fibröser Strang nachweisen der in einer Beobachtung von Parona[4]) nach einem gelungenen operativen Eingriff, durch

---

[1]) E. Kirmisson. Op. cit. p. 475.

[2]) Ehrlich. Virchow's Archiv. 1885. Bd. 100, p. 107.

[3]) Hildemann. Beitrag zur Casuistik der Angeborenen Hemmungsbildungen der Extremitäten. Inaug. Diss. Kiel, 1882.

[4]) Francesco Parona. Giornale della R. Accademia di medicina di Torino, 1880.

den das betreffende Kind in Stand gesetzt wurde seine Beine selbstständig zu benutzen, sogar die Fähigkeit, noch nachträglich zu verknöchern, zeigte[1]).

Wat de erfelijkheid betreft zegt hij: „Den Schlüssel für das Auftreten der Deformitäten bei Mutter und Kinder müsste mann dann allerdings in der Annahme der Vererbung der bedingenden Ursache, d. h. der krankhaften Beschaffenheit des Amnion suchen"[2]).

Ook Kümmel beschouwt amniondruk als oorzaak, waarvoor hij een bewijs ziet in het zoo veel vaker voorkomen van radius- dan van ulnadefect.

De radiale, laterale rand der extremiteit zou meer geëxponeerd zijn: „Eins steht fest: von den Skelettheilen sind die vorwiegend betroffen, welche an der radialen (oralen) Seite entstehen; Diaphyse und untere Epiphyse des Radius fehlen konstant, die proximal und distal benachbarten Theile um so regelmässiger, je näher sie diesem „Centrum des Defectes" liegen"[3]). Als bewijs, dat druk tegen den radialen rand der extremiteit de oorzaak is, voert hij verder nog aan het bijna constante ontbreken, of anomalieën, van den langen bicepskop en anomalieën van den brachialis internus.

„Der Ursprung des ersteren, und Ursprung und Insertion des letzteren stehen aber in gar keiner Beziehung zu den defekten Skelettheilen: wir müssen also annehmen, dass sie deshalb abnorm wurden, weil sie, an der radialen Seite der Extremitätenanlage liegend, von derselben Schädlichkeit betroffen wurden, die den Defekt erzeugte. Beide Muskeln werden nun auch, wie es die Anatomie lehrt, vom Musculo-cut. versorgt, der seinerseits den vordersten Armnervenwurzeln entstammt. Dass der Coraco-brachialis, Deltoideus und Teres minor, die übrigen vom Musculo-cut. und Axillaris versorgten

1) G. Joachimsthal. Verhandlungen der Deutsch. Gesellschaft f. Chirurgie. 1895 Bd. II p. 181.
2) Joachimsthal. Op. cit. p, 182.
3) Kümmel. Op. cit. p. 36.

Muskeln, selten Anomalieen aufweisen, erscheint mit dieser Annahme nicht unverträglich: alle drei sind auf den proximalsten Abschnitt der Extremität beschränkt, und es wurde oben bereits konstatirt, dass dieser erst in relativ später Zeit aus der Körperwand sich heraushebt, also nicht zu den exponirten Theilen zu rechnen is"[1]).

Kümmel verzamelde 67 gevallen van radiusdefect uit de literatuur en rangschikte deze in eenige groote tabellen met alles wat hij er van kon te weten komen. Hierbij vond hij, dat 46 van de 67 gevallen nog andere misvormingen vertoonden. „Von den restirenden 46 finden wir wieder bei 25(bei 2 sind die Angaben unsicher), also bei fast der Hälfte aller Fälle, Störungen an den Organen, welche in der früheren Embryonalzeit dem radialen (oralen) Rande der Extremität nahe liegen (s. oben!). Im ganzen finden sich hier 45 mal Missbildungen der verschiedenen Organe dieser Gruppe angegeben. Die erste Rolle spielt dabei wieder Gesichts- und Kiefergegend (mit 17), Herz (mit 10), die übrigen Hals- und Brustorgane (mit je 9 Fällen)." Tegenover deze 45 staan 66 misvormingen van andere deelen van het lichaam. „Also sind am ganzen übrigen Körper zusammen Missbildungen nur relativ wenig häufiger. Schwer zu erklären ist bei der geäusserten Annahme eigentlich nur die ziemlich häufige Hufeisenniere. Ob für diese Anomalie eine entwicklungsgeschichtliche Erklärung bisher überhaupt gegeben wurde, habe ich nicht ausfindig machen können. Vielleicht könnte der Druck der gebeugten Oberschenkel eine Rolle spielen; die Annahme hat aber manches gegen sich; die Erörterung darüber würde hier zu weit führen."[1]).

Behalve, dat nu de geheele eerste straal ontbreekt, kan ook een gedeelte aanwezig zijn. Kümmel meende, dat van den radius steeds de diaphyse en distale epiphyse ontbraken

[1]) Kümmel. Op. cit. p. 36.
[2]) Kümmel. Op. cit. p. 36.

(zie boven), en kende derhalve nog niet de gevallen van Schmid[1]) en Joachimsthal[2]), waarbij juist deze beide aanwezig waren, en de proximale epiphyse ontbrak. In beide gevallen van Schmid voelde men op de plaats waar normaal het capitulum radii met de ulna zou moeten articuleeren eene verdikking van de ulna. In een der gevallen waren radius en ulna distaal vergroeid, de hand was normaal gevormd, vroeger was echter een supranumeraire duim verwijderd. In het tweede geval waren ulna en radius niet vergroeid, de hand eveneens normaal gevormd. In het geval van Joachimsthal ontbrak het metacarpale I en de duim. In een geval door Gruber[3]) beschreven ontbrak de geheele radius en het naviculare, daarentegen waren multangulum majus, het metacarpale I en de duim normaal ontwikkeld. Ten slotte zij nog vermeld, dat de geheele straal kan ontbreken op een rudimentairen duim na, die dan aan de laterale zijde van het eerste lid van den wijsvinger bevestigd is met een dunnen steel. In mijn geval VII, voorbeeld van een dubbelzijdig radiusdefect, ziet men een dergelijken duim aan de rechterhand. Kümmel vermeldt haar, onder zijn 67 gevallen, 7 maal.

Men ziet dus, dat er heel wat variatie in de defecten bestaat. Hlawacek[1]) geeft nu de volgende verklaring:

I. Radius, Os naviculaire, Os multangulum majus, Metacarpus und die 2 Phalangen des Daumens sind durch Differenzirung in querer Richtung entstandene Derivate des ursprünglich einheitlich angelegten Radialstrahles des Gegenbaur'schen Archipterygiums.

II. Wirkt auf diesen Radialstrahl ein durch ein räumliches Missverhältniss zwischen Fötus und Amnionhöhle bedingter

---

1) Oscar Schmid. Zeitschrift f. orthopädische Chirurgie. 1893. Bd. II, pag. 59.
2) Joachimsthal. Op. cit. p. 173.
3) Hlawacek. Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie. 1896. Bd. 43 p. 147.

Druck zu einer Zeit ein, wo die Entwicklung und Differenzirung desselben in seine einzelnen Abschnitte noch nicht so weit fortgeschritten ist, dass die einzelnen Theile sich selbständig weiter entwickeln könnten, so kommt es zum Untergange des Radialstrahles in toto und einer durch das gleiche Moment bedingten pathologischen Handstellung (Fälle von Radiusdefect mit 4- oder 3 fingeriger Hand); von diesem Untergange bleibt mitunter der in seiner Entwicklung den distalen Theilen vorauseilende proximalste Radiusantheil ausgeschlossen. (Fälle von vorhandenem oberen Radiusrudimente.)

III. Tritt die schädigende Druckwirkung zu einer Zeit hochgradiger Entwicklung und Differenzirung auf, so kommt es zu localen Schädigungen des direct betroffenen Theiles oder zu einer Störung am punctum minoris resistentiae (Epiphysiolyse), die nicht direct betroffenen Antheile sind jedoch eines selbständigen Bestandes fähig, wenn sie auch in ihrer Weiterentwicklung gehemmt werden (Fälle von distalem Radiusrudimente mit vorhandenem Carpal-, Metacarpal- und Phalangealknochen. Schmid).

IV. Die Druckwirkung ist im Stande, Coalescenzen hervorzubringen, wodurch totale oder partielle Radiusdefecte vorgetäuscht werden. (Fälle von Radiusdefect bei vorhandenen Carpale, Metacarpale, Phalangen, Schmid's Fälle.)

Gaan wij nu eens na welke waarde deze bewijzen voor het mechanische trauma hebben.

Bij onze drie radiusdefecten zou dus het volgende hebben plaats gehad: druk tegen de radiairzijde der extremiteit. Hierdoor niet tot stand komen van den aanleg van den radius etc., of zelfs weer verdwijnen, wanneer deze aanleg er reeds was. De hand wordt tevens in den eigenaardigen stand gedrongen. Soms hebben vergroeiingen plaats en daaraan dan-

ken de litteekens in de huid, ter plaatse van den prosessus styloideus, hun ontstaan.

Dat er in deze redeneering een fout zit, ziet men terstond. De druk werkt in van af de radiaalzijde. En waarheen wijkt de hand af? Naar diezelfde radiaalzijde. En waar zit het litteeken? Aan de ulnairzijde. Hieruit volgt, dat, wat deviatie der hand en plaats der litteekens betreft, de druk juist van den tegenovergestelden kant zou moeten hebben ingewerkt. Men moet al zeer verlegen zijn om argumenten, dat men eene dergelijke tegenstrijdigheid kalm over het hoofd ziet. Daarbij komt, dat eene andere verklaring veel meer voor de hand ligt. Deviatie en litteekens zijn niet met het radiusdefect de gevolgen van éénzelfde oorzaak: de druk van het amnion; maar deviatie en litteekens zijn de gevolgen van het radiusdefect. Worden nl. de radius en het naviculare niet aangelegd, dan heeft de articulatie tusschen voorarm en hand plaats tusschen ulna eenerzijds, en lunatum en triquetrum anderzijds. Het gewrichtsvlak van deze beide laatsten samen is nu veel grooter dan dat van de ulna, daar het gewrichtsvlak van het lunatum bijna geheel voor den radius bestemd is. Buitengemeen gemakkelijk zal dus eene luxatie plaats hebben. Deze zal alleen reeds door spierwerking aan de radiaalzijde kunnen worden verwekt, doch nù kan ook druk een rol spelen. Wij zien nl. bij alle radiusdefecten, dat de arm in het cubitaalgewricht nagenoeg gestrekt is en moeilijk gebogen kan worden. Het gevolg is, dat de armen niet, zooals dat later behoort, over de borst gekruisd zullen worden, maar de handen steeds op eenigerleiwijze buiten den eivorm van den foetus zullen uitsteken, dus, wanneer er maar even káns is op druk, ook werkelijk gedrukt zullen wórden.

Voor deze opvatting over het ontstaan der deviatie der hand pleit, mijns inziens, ook het feit, dat in de gevallen van Schmid en Joachimsthal, waar slechts het proximale stuk van den radius ontbreekt, ook de deviatie der hand wordt gemist. Zeer schoon ziet men de luxatie in de 3 radiogrammen (fig. 19 en fig. 21).

Wel zijn lunatum en triquetrum niet te zien, maar hun gewrichtsvlakken zijn gemakkelijk te construeeren, en de gewrichtsvlakken der 3 ulnae staan loodrecht hierop. Daarbij zijn hier de gewrichtsvlakken der ulnae, met de daarover liggende huid, de meest prominente deelen van den geheelen arm. En hierin meen ik de oorzaak te moeten zoeken der litteekens. Reeds, dat het ware litteekens zijn, pleit tegen hun ontstaan door amniondruk in het embryonale tijdperk. Is het niet juist eene eigenaardigheid van misvormingen, veroorzaakt door amniondruk in dit vroege tijdperk, dat juist géén litteekenweefsel optreedt? Men denke eens aan de amputatiestompen der armen in de gevallen IV en V.

Daarbij zitten de litteekens aan de ulnaire zijde, terwijl de amniondruk van de radiaire zijde zoude inwerken, en aan deze zijde vindt men nooit litteekens. De huid boven de uitstekende ulna zal nu, gedurende het geheele foetale leven, door den eigenaardigen stand van den geheelen arm, kans loopen gedrukt te worden. En waar de voeding ter plaatse, door den inwendigen druk van de ulna, toch al niet onder gunstige verhoudingen is, zal zij, wanneer er uitwendige druk bij komt, gevaar kunnen loopen. Er zal atrophie kunnen ontstaan, met eene mechanische ontsteking, waardoor vergroeiing tusschen huid en been en daardoor dus huidintrekkingen ter plaatse. Ook kan er decubitus optreden [1]). Dat deze zelfs nog bij de geboorte aanwezig kan zijn, bewijst het geval van Kirmisson (zie p. 97), ofschoon ik in het algemeen toegeef, dat men met uitlatingen van „sage-femmes" voorzichtig moet zijn.

Joachimsthal trekt uit goed aangelegde gewrichten, distaalen proximaalwaarts van tibiadefecten, de conclusie, dat de tibia er geweest is, maar door druk weer verdwenen. Nu kan men zich voorstellen, dat een enkele keer het aangelegde blasteem, waaruit een skeletdeel zich moet ontwikkelen, door amniondruk wordt vernietigd, maar dat dit skeletdeel zèlf,

[1]) Zeer demonstratief is voor deze wijze van ontstaan ook eene afbeelding bij Kirmisson. Op. cit. p. 458 fig. 210.

wanneer het zich eenmaal heeft gevormd, dus als kraakbeen aanwezig is, weer zou verdwijnen, is niet wel aan te nemen. Vooral niet wanneer, zooals bij de typische radiusdefecten, een zoo gecompliceerd skelet weer zou moeten verwijderd worden. Trouwens vinden wij in de 67 gevallen van Kümmel 21 maal opgegeven, dat de eminentia capitata van den humerus ontbreekt, in 6 gevallen was het geheele onderste deel van den humerus abnormaal ontwikkeld, van de overige humeri is niets bekend.

Kümmel ziet de bewijzen voor het aannemen van een amniondruk als causa peccans in het zoo veelvuldiger voorkomen van een radiusdefect, dan een ulnadefect. De radius is gelegen aan de orale zijde en deze is het meest aan druk geëxponeerd. Hiervoor zou dan tevens pleiten het ontbreken, of abnormaal zijn, van den langen bicepskop en den brachialis internus, als radiaal aangelegde spieren, en bij het aanwezig zijn van nog meer misvormingen praedilectie van hoofd, hals en borst. Wanneer men nu echter weet, dat de radius aangelegd wordt zóó, dat het proximale stuk ligt vóór de ulna, dus ventraal, en verder de ulna kruist, zoodat slechts het distale stuk oraal van de ulna ligt, dan ziet men hieruit terstond, dat ook het bovenste stuk der ulna eene oraalzijde heeft, en dus even zoozeer aan de schadelijke werking van een druk blootstaat als dit stuk van den radius. Waar dus het proximale stuk van den radius ontbreekt zou men ook mogen verlangen, dat dit stuk van de ulna niet aanwezig ware. Merkwaardigerwijze vindt men deze coincidentie echter nooit, terwijl zij volgens de theorie van Kümmel regel moest zijn.

Wat betreft de lange kop van den biceps en de brachialis internus heeft Kümmel gelijk, waar hij zegt, dat zij „an der radialen Seite der Extremitäten anlage" liggen. Zij ontstaan nl. gedeeltelijk uit het 5de myotoom en dit is het radiale randmyotoom[1]). Waar hij echter nu verder het maar

[1]) L. Bolk, loc. cit.

zelden vinden van anomalieën bij den coraco-brachialis, deltoideus en teres minor, welke door dezelfde zenuwen als de bovengenoemden geinnerveerd worden, gaat verklaren doordat deze meer proximaal aan de extremiteit gelegen zijn, en „dass dieser erst in relativ später Zeit aus der Körperwand sich heraushebt, also nicht zu den exponirten Theilen zu rechnen ist", raakt hij wel wat aan het phantaseeren, en nog wel op eene verkeerde basis. Men moet zich niet voorstellen, dat die bovenarm zoo héél langzaam uit den romp naar buiten wordt geschoven. Neen, nadat eerst de onderarm is aangelegd, volgt in een paar dagen de bovenarm. Er zou dus, juist steeds in dezen tijd een drukje moeten worden uitgeoefend ter plaatse van aanleg der beide spieren. Het lijkt mij wel wat al te toevallig, dat het mechanische trauma steeds zoo juist zijn plicht zou doen.

Ik geloof, dat men uit de bespiegelingen van Kümmel, en uit de bij hem te vinden opgave der spieren (ook van den voorarm en hand), welke bij het radiusdefect niet zijn aangelegd of anomalieën vertoonen, eene andere conclusie kan trekken dan hij doet, en welke niet ten gunste van den amniondruk, maar ten gunste van de endogene oorzaak pleit. Alle deze spieren ontstaan nl. uit het 5de, 6de en 7de myotoom. Het ligt dus veel meer voor de hand aan te nemen, dat er iets bij den aanleg dezer myotomen niet in den haak is geweest, óf wel, dat de segmenten, waaruit zij zijn ontstaan, niet normaal zijn aangelegd.

Dat dit allerlaatste waarschijnlijk het geval is, daarvoor pleit het zoo vaak voorkomende niet alleen dubbelzijdige, maar bilateraal symmetrische radiusdefect. (Bij Kümmel in 32 van de 67 gevallen.) Is de symmetrie echter niet volkomen, dan vindt dit zijn eenvoudige verklaring in het beiderzijds niet steeds even hoog worden aangelegd der extremiteiten, waardoor ook de asymmetrische sympodie wordt verklaard. Dat trouwens een uitwendig inwerkende druk een dergelijk

gecompliceerd symmetrisch defect zou veroorzaken, is al zoo onwaarschijnlijk, dat deze symmetrie alléén al wel voldoende is om hier eene endogene oorzaak aan te nemen.

Er blijft nu nog over van Kümmels bewijzen de relatief grootere hoeveelheid compliceerende misvormingen aan den oralen kant der bovenste extremiteit. Laten wij er eens van af zien of dit aantal werkelijk relatief zooveel grooter is dan aan den caudalen kant, hetgeen ik betwijfel, maar alleen eens nagaan welke dan wel deze misvormingen zijn, die Kümmel dus ook op rekening van amniondruk en vergroeiing schrijft. En dan tel ik, om mij tot het gezicht te bepalen, driemaal een hazenlip, tweemaal een palatum fissum en zevenmaal komen beide misvormingen samen voor. Twaalfmaal komt dus, te gelijk met het radiusdefect, eene misvorming voor die „exquisit erblich" is, het kriterium, dat Kümmel zelf stelt voor endogene misvormingen! O, zeker een hazenlip en een palatum fissum kunnen ook door amniondruk ontstaan. Geval II en III zijn daarvan zelfs voorbeelden. Maar dan ontstaat niet alléén een hazenlip of alléén een palatum fissum, maar eene zeer gecompliceerde misvorming door het grof mechanisch geweld. Ik wil echter nog verder gaan en mij voorstellen, dat onder zeer bizondere, zeer toevallige omstandigheden zich een amniondraad dringt tusschen de twee processus maxillares, of de twee processus nasales laterales en zoo eene vergroeiing beiet, en een palatum fissum of hazenlip doet ontstaan[1]). Ik wil verder toegeven, dat het onder zulke omstandigheden eveneens mogelijk is, en de gevallen van Hildemann en Ehrlich (zie p. 98) schijnen dit te bewijzen, dat door amniondruk en vergroeiing een straaldefect kan ontstaan, maar het is toevallig, erg toevallig! Het raakt dan ook kant noch wal, om, zooals Joachimsthal doet, de niet te miskennen erfelijkheid der radiusdefecten, en der straaldefecten in het algemeen, te willen toeschrijven aan erfelijkheid van anomalieën van het amnion:

1) Zie: König. Berliner Klin. Wochenschrift. 1895, no. 34.

„der Vererbung der bedingenden Ursache"[1]). (Zie hierover ook wat reeds op p. 36 door mij over erfelijkheid der misvormingen, in verband met den invloed van het amnion hierop, is gezegd). Hij beschrijft een radiusdefect bij twee broers[2]). Kirmisson geeft het volgende verhaal van een geval van Roberts: „l'hérédité se trouve aussi notée d'une façon curieuse dans le fait d'absence congénitale du cubitus de Roberts. (Annals of Surgery 1886, p. 135.) La soeur du malade a la même difformité que lui. Un de ses neveux et trois de ses enfants la présentent également[3]).

Bij Frieben[4]) vindt men een geval van erfelijkheid van fibuladefect, beschreven door Volkmann en Ridder, geciteerd. Een vader en drie zoons vertoonden deze misvorming, en in de 3 laatste generaties was zij nog zevenmaal voorgekomen.

Zoo blijft er dus van de argumenten, die voor den amniondruk zouden pleiten, niet veel meer over. Toch blijft de mogelijkheid bestaan, dat deze een enkele maal eene misvorming veroorzaakt die op een straaldefect lijkt.

Behalve het reeds genoemde geval van Ehrlich en dat van Hildemann, vond ik een geval bij Kümmel, waar tegelijk met het ontbreken van den radius, amputatie en insnoeringen van vingers en teenen worden beschreven, en het volgende geval uit de Vrouwenkliniek pleit er ook voor.

Geval IX, fig. 24.

Alcohol-praeparaat van een foetus van het vrouwelijk geslacht.

Lengte ± 30 c.M. De neus is misvormd en er bestaat een groote encephalocele. Van den neus naar de bekleeding der encephalocele loopt een bride, evenals in ons geval III. Op het eerste gezicht doet de misvorming aan die van geval II

[1]) Joachimsthal. Op. cit. p. 182.
[2]) Joachimsthal. Op. cit. p. 172.
[3]) Kirmisson. Op. cit. p. 474.
[4]) Frieben. Über kongenitalen Fibuladefekt. Diss. Greiswald, 1898.

en III denken, doch spoedig ziet men, dat de mond normaal gevormd is (alleen is de bovenlip door de encephalocele iets naar rechts boven getrokken). De amniondruk en vergroeiing, waaraan deze misvorming met groote waarschijnlijkheid haar ontstaan dankt, heeft dus den aanleg van den mond vrijgelaten, heeft hooger plaats gehad, zoodat ook de encephalocele meer de plaats van het geheele schedeldak inneemt en niét, zooals in geval II en III, alleen het voorhoofd. Er bestaat gastroschisis met eventratio. Eene navelstreng bestaat niet. Het amnion gaat rondom de gastroschisis in de huid over. De navelvaten verloopen links in het amnion. Dáár waar het amnion zich aan den bovenrand der gastroschisis vasthecht, ontspringen brides. Twee hiervan verloopen naar de bekleeding der encephalocele, een derde loopt rondom den linker bovenarm en heeft hier eene vrij diepe insnoering veroorzaakt. (Zie ook het radiogram, fig. 25). De bovenarm is verder normaal, de onderarm is echter te kort, aan de hand bevinden zich slechts 3 vingers, ieder van 3 phalangen. De overige extremiteiten zijn normaal gevormd. De rechtervoet lijkt wel in sterke varusstand te staan, maar dit is een kunstprodukt, ontstaan door beknelling in de alcoholflesch.

In het radiogram van den linkerarm (fig. 25) ziet men, dat de humerus normaal is aangelegd, de insnoering niet den minsten invloed op het been heeft gehad. In den onderarm ontbreekt de radius, de ulna wordt gerepresenteerd door een skeletstuk, waarvan de lengte slechts een derde bedraagt van de lengte der rechter ulna. Distaal lijkt er een gewrichtsvlak aanwezig te zijn, proximaal eindigt het stuk konisch. De hand bestaat uit 3 metacarpalia, waarvan het middelste te dun, en het radiale te kort is; en verder uit 3 vingers ieder van 3 phalangen.

Waar men nu hier voor zich heeft eene verzameling misvormingen, die algemeen op rekening van het amnion worden geschreven, en waarvan ik ook zélf overtuigd ben, dat zij door

amnion druk en vergroeiing kunnen worden veroorzaakt, en waar men nu verder de misvormende kracht van het amnion voor oogen heeft in den vorm van een diepe insnoering, daar ligt het voor de hand ook de misvorming van den onderarm er aan toe te schrijven, en niet te treden in de nog meer complicee-rende veronderstelling, dat men hier de resultaten van een samengaan van endogene en ectogene oorzaken voor zich heeft.

En des te eerder geef ik hier gaarne die ectogene oorzaak toe, daar dit geval voor mij een bewijs is, dat endogene oor-zaak regel, ectogene oorzaak hooge uitzondering is. Men zal zich herinneren, dat ik, besprekende de theorie van Kümmel, volgens welke de druk, aan de oraalzijde uitgeoefend, de oor-zaak van het radiusdefect zou zijn, uit het ventraal van de ulna aangelegd worden van het proximale stuk van den radius, de conclusie trok, dat, was deze theorie juist, ook het proxi-male stuk van de ulna moest ontbreken. (Zie p. 105). Dit ziet men nu n o o i t — behalve juist in dit geval, waar alles er voor pleit, dat een mechanisch trauma werkelijk heeft ingewerkt.

Ik meen dus, dat men, in tegenstelling met de vrij algemeen heerschende meening, moet aannemen, dat de straaldefecten hun ontstaan danken aan endogene oorzaken.

Hoe is nu echter te verklaren, waar wij dus aannemen een stilstand in de ontwikkeling, dat soms het proximale stuk ontbreekt, zooals in de gevallen van Schmid en Gruber, en het distale stuk goed is aangelegd, ja soms zelfs alleen het allerdistaalste stuk, zooals in geval VIII aan de rechter hand de duim? Deze rudimentaire duimen zijn volstrekt geen groote zeldzaamheid; bij Kümmel's gevallen vind ik ze zeven-maal vermeld. Daar hij met een dunneren steel aan den wijs-vinger is bevestigd, heeft men hierin een bewijs gezien van amnion-omsnoering, echter ten onrechte, zooals wij zullen zien.

Gaat men in de literatuur de gevallen na, waar ontleding van onderarmen met radiusdefect heeft plaats gehad, dan vindt men telkens vermeld, dat ter plaatse waar de beenige

radius behoorde te zijn, een bindweefselmassa wordt gevonden, die hem vervangt en in dit bindweefsel weer plaatselijk kraakbeen of been. En hierin heeft men volgens mij den sleutel tot de verklaring hoe de verschillende onvolkomen radius-defecten ontstaan.

Het normale skelet ontwikkelt zich uit het blasteem, dat kraakbeen en daarna been wordt. Nu kan echter het volgende geschieden (zie hierbij fig. 26).

A. Het blasteem wordt niet aangelegd, er ontwikkelt zich dus niets van den straal (*a*).

B. Het blasteem wordt geheel aangelegd.

1°. Er heeft volledige differentiatie plaats. In plaats van been ontwikkelt zich echter bindweefsel of hoogstens kraakbeen (*b*).

2°. Er heeft slechts plaatselijk, of in het geheel geen differentiatie plaats. Het blasteem blijft dus één met den hoofdstam of den naast gelegen straal, welke daardoor meer dan normale potentie bezitten, hetgeen bij de verbeening blijkt door de meer dan normale dikte (*c*).

3°. Er heeft volledige differentiatie plaats. Echter blijft de verbeening plaatselijk achterwege, of treedt slechts plaatselijk op. De rest wordt bindweefsel, of hoogstens kraakbeen (*d*, *e*, *f*).

C. Het blasteem wordt slechts gedeeltelijk aangelegd.

Hierbij komen dezelfde onderafdeelingen als bij B voor, benevens nog:

4°. Zoover het blasteem is aangelegd heeft volledige differentiatie plaats met volledige verbeening.

In fig. 26 ziet men, voor den radiaalstraal, schematisch eenige gevallen voorgesteld, waartusschen natuurlijk weer overgangsvormen bestaan. De eerste fig. stelt het skelet van een normalen arm voor. H = humerus, U = ulna, R = radius

Multanguluon majus, en naviculare, samen behoorende tot den radiaalstraal, zijn door één kringetje aangeduid, evenzoo de verschillende phalangen van denzelfden vinger. De gearceerde skeletdeelen zijn die, welke in ontwikkeling zijn achtergebleven.

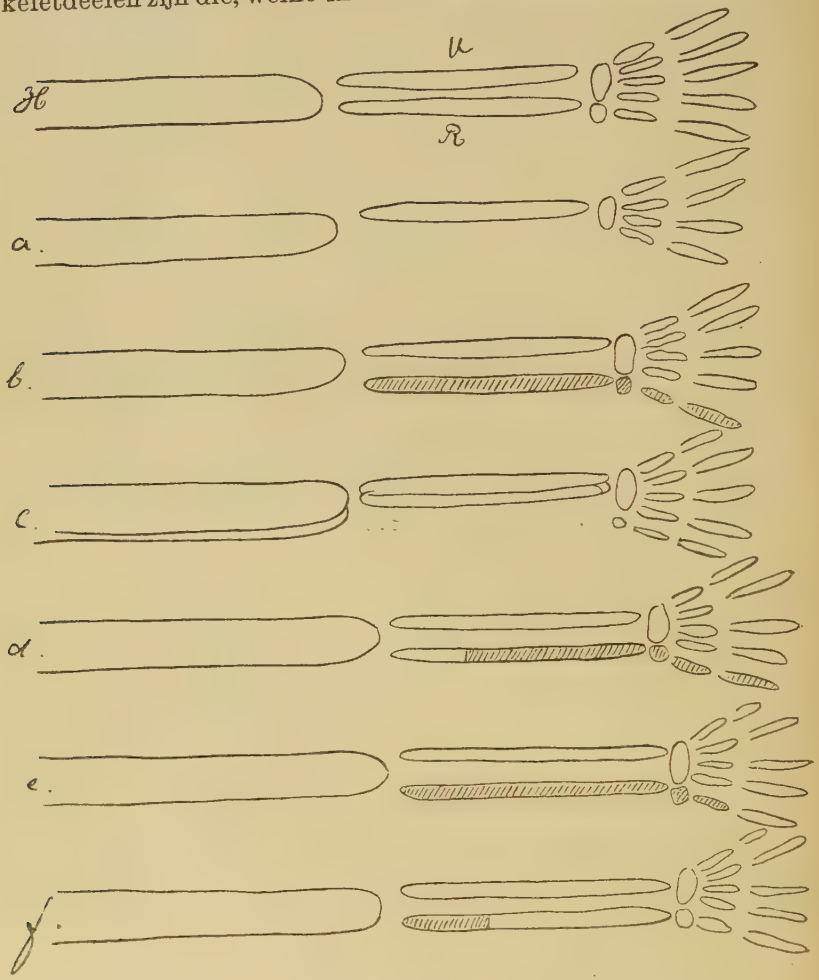


Fig. 26.

In fig. *f* ziet men de gevallen van Schmid en Joachimsthal, in fig. *e* de rechterhand van ons geval VIII, waar alleen de phalangen van den duim zijn verbeend. Met dit beeld voor oogen is de verklaring van den dunnen steel, die den duim met

de huid verbindt, al heel duidelijk. Deze steel bestaat nl. slechts, daar het metacarpale I en het gewricht ontbreken, uit huid, welke omgeeft de zenuwen, de voedende vaten en de strek- en buigpezen, welke laatsten echter meestal nog ontbreken. In het meest voorkomende geval bestaat de verbinding dus slechts uit, wat men zou kunnen noemen, een huidbrug.

Het heele ontstaan van een dergelijken gesteelden duim gelijkt veel op dat van een fibroma pendulens cutis.

In dit, door mij gegeven, schema van het ontstaan der radiusdefecten passen nu niet alleen alle overige straaldefecten, maar tevens nog vele andere misvormingen. En zoover dit het geval is, moet men ze ook tot de endogene misvormingen rekenen.

Laat ik daarvan voorbeelden geven.

Voor het eerste behoeven wij niet ver te zoeken. Behalve radiusdefect vertoonde de linkerarm van onzen sympus (geval VII, fig. 19), in plaats van eene afzonderlijke 2de en 3de basaalphalanx, één veel te dikke phalanx, met een begin van splitsing aan het proximale einde.

In tegenstelling met Hlawacek, die hier zou spreken van eene coalenscentie (zie p. 104) door druk, meen ik deze phalanx te moeten rangschikken onder B. 2°., met dit onderscheid, dat er een begin van splitsing is opgetreden. De 2de en 3de straal hebben zich dus niet geheel gedifferentieerd.

Geval X, fig. 27.

Alcohol-praeparaat van een foetus van het vrouwelijk geslacht.

Lengte 44 c.M. Het vertoont, behalve agnathie, misvorming van beide bovenste extremiteiten. De armen zijn in het geheel te kort, de vingertoppen reiken slechts tot de crista ilei. De verkorting is hoofdzakelijk gelegen in den onderarm, welke

slechts 2 c.M. lang is, gemeten van den pols tot het cubitaalgewricht. De handen zijn normaal van grootte, bezitten echter elk slechts 4 vingers, 3 van 3, en 1 van 2 geledingen. Deze laatste vinger bevindt zich aan de ulnairzijde. Uitwendig gezien maken de misvormingen der armen en handen een symmetrischen indruk. Ook aan de voeten bevindt zich eene symmetrische misvorming, nl. beiderzijds syndactylie tusschen den 4den en 5den teen. Om de borst en den linker bovenarm verloopt eene insnoering, afkomstig van een dun touw waarmee het kind in de flesch was opgehangen, en een etiket aan den arm was bevestigd.

In het radiogram (fig. 28) zien wij beiderzijds een te korten, aan het distale einde sterk verdikten, humerus. Daarbij is de rechter iets korter en dunner dan de linker. Van ulna of radius geen spoor te zien. Er zijn 3 metacarpalia, waarvan het meest ulnair gelegene, aan iedere hand, te dik is, vooral aan het distale einde, waar zij tevens twee gewrichtsvlakken vertoonen.

De beide ulnair gelegen vingers bezitten slechts 2 phalangen, de overige vingers elk 3. Behalve, dat de beenderen der rechterhand wat minder goed ontwikkeld zijn, dan die der linker, bestaat er, wat de misvorming van het skelet betreft, dus ook volkomen symmetrie.

Afgaande op wat het radiogram ons leert zou men dus veronderstellen, dat er van radius en ulna niets is aangelegd. Toch is dit niet juist. Reeds bij uitwendige betasting voelt men ter plaatse van radius en ulna eene elastische streng, en, nadat deze van spieren is ontbloot, blijkt zij te bestaan uit eene kraakbeenmassa, waarin echter geen differentiatie der beide beenderen is te zien, en welke aan de ulnairzijde ligt.

Welke stilstand in de ontwikkeling heeft hièr nu plaats gehad?

In den onderarm is slechts één kraakbeenstuk aanwezig, gelegen ongeveer ter plaatse der ulna, terwijl het metacarpale I en de duim ontbreekt. Om te beginnen hebben wij hier dus

reeds een radiusdefect en wel een, dat wij in het schema rangschikken onder A.

Beschouwen wij nu den stam der extremiteit, dan zien wij in de eerste plaats, dat de humerus te kort is, de ulna eveneens, terwijl de ontwikkeling slechts het kraakbeenstadium heeft bereikt. Het metacarpale V is nog één met het metacarpale IV met begin van differentiatie, hetgeen blijkt uit aanleg van twee gewrichtsvlakken. In den vinger, die de pink representeert, zijn slechts 2 phalangen aangelegd. Wij hebben dus hier: onvolledige aanleg van het blasteem, onvolledige differentiatie, en onvolledige verbeening. In ons schema dus een overgangsvorm tusschen C. 2^0 en C. 3^0.

De 2^{de} en 3^{de} straal zijn normaal, de 4^{de} moet, wat de metacarpus betreft, gerangschikt worden onder B. 2^0.

Bij dit alles is de heele extremiteit gracieler dan normaal aangelegd.

Dit geval vormt nu een overgang tusschen de eenvoudige straaldefecten en wat St.-Hilaire noemt de phocomélie: „Mains ou pieds paraissant exister seuls et s'insérer immédiatement sur le tronc" [1]).

Hiervan is een voorbeeld:

Geval XI, fig. 29.

Kindje v. d. H., 14 April 1904 à terme geboren, overleden: 20 April 1904, gew. 1520 gr., geslacht vrouwelijk. Het vertoont, behalve een dubbelzijdige hazenlip, de misvorming door St.-Hillaire beschreven, en in fig. 29 te zien. Aan beide handen zijn slechts 3 vingers, waarvan de meest radiaal gelegene 2 geledingen, de 2 overige 3 geledingen bezitten. De voeten hebben ieder 4 teenen, allen van 3 geledingen, behalve de meest tibiale, die er weer slechts 2 heeft. Verder is het kind, behalve dat de clitoris abnormaal groot is, normaal ontwikkeld.

---

1) J. G. St.-Hilaire. Op. cit. Tome II. p. 152.

In het radiogram (fig. 30) zien wij, dat het rompskelet volkomen normaal is. In de bovenste extremiteiten vinden wij beiderzijds duidelijk 2 metacarpalia en correspondeerend hiermede 2 vingers ieder van 3 phalangen.

Een derde metacarpale schijnt alleen aan het distale einde verbeend te zijn, en hiermede correspondeert een vinger met 2 phalangen. De verbeening van dezen laatsten straal is links meer gevorderd dan rechts. De onderste extremiteiten bestaan uit een tarsus-beenkern en 4 metatarsalia. In de 4 teenen is het aantal phalangen niet te bepalen.

De anamnese leert ons, dat de moeder voor de 7de maal zwanger was. Zij had voor dien steeds gezonde normale kinderen, en na dit monstrum weer een normaal kind.

Gedurende de graviditeit gebeurde er niets bijzonders, zij verliep volkomen zonder eenige stoornis, alleen viel het der vrouw op, dat zij minder leven voelde dan anders. Misvormingen noch degeneratie kwamen verder in de familie voor. Geen lues, geen alcohol-misbruik.

In mijn schema hoort nu deze misvorming thuis onder A, C. 3° en C. 4° en wel onder C. 3° voor zoover betreft de onvolledige verbeening der 2 metacarpalia, waarschijnlijk behoorende tot den radiaalstraal.

De tijd waarop de stilstand in de ontwikkeling heeft plaats gehad, moet gerekend worden ongeveer de 28ste à 30ste dag te zijn. Wij weten nl., dat in de 4de week der ontogenese de extremiteiten worden aangelegd in den vorm van knopjes, welke later tot handen en voeten worden. In de 5de week groeien verder de onder- en bovenarmen uit.

Gevallen als deze vindt men herhaaldelijk in de literatuur beschreven. Krueger[1]) verzamelde er 93. Hij komt ten slotte, wat de oorzaak betreft, tot de volgende conclusies:

1. In den Fällen, in welchen nur die Hand oder ausser der-

[1]) Richard Krueger. Die Phocomelie und ihre Uebergänge. Berlin, 1906.

selben nur noch geringe Zwischenglieder vorhanden sind, ist wohl lediglich auf Raumbeschränkung und Druckhindernisse, sei es Hydramnios, Enge der Kopf- und Schwanzkappe, abnormer Inhalt der Uterushöhle etc. zu schliessen.

2. In den Fällen, in welchen gar keine Spur der Extremität zu sehen ist oder Strahldefekt, d. h. vornehmlich Fehlen des Radius und Daumens, bei sonst normaler Entwickelung des Armes vorhanden ist, dürfte ein Mangel in der Keimanlage vorliegen.

In deze meening staat Krueger meen ik geheel alleen. De schrijvers, welke, zooals wij boven zagen, de straaldefecten aan ectogene oorzaken toeschrijven, doen dit ook wat de phocomelie betreft. Mijns inziens handelen zij hierin volkomen consequent en Krueger volkomen willekeurig. Hij geeft schijn noch schaduw van bewijs voor de juistheid van zijne meening, noch een reden waarom hij deze grens trekt. Evenmin als bij de straaldefecten vindt men bij de phocomelie de sporen van uitwendigen druk in den vorm van amnionvergroeiingen of insnoeringen. Komen te gelijker tijd andere misvormingen aan hetzelfde kind voor, dan zijn dit altijd zulke, die eveneens aan endogene oorzaken moeten worden toegeschreven, zooals b. v. bij onzen phocomelus, de hazenlip en het palatum fissum. Directe erfelijkheid zal men natuurlijk niet zoo dikwijls in de gelegenheid zijn te constateeren, daar de echte phocomelus meestal niet lang in leven blijft en zooal, toch minder huwelijkskans bezit dan een meer normaal gebouwd vrouws- of manspersoon, zoodat dus de directe erfelijkheid van moeder of vader op kind minder kans krijgt. Toch zijn er gevallen bekend. De moeder van de bekende Mrs. Alice Vance, die onder den naam van „Das Bärenweib" een tijdlang Europa afreisde, vertoonde dezelfden overgangsvorm van phocomelie als hare dochter[1]). Flachsland beschrijft een geval waarin

[1]) F. Klaussner. Op. cit. p. 68 en Fr. Daffner. München. medic. Wochenschrift. 1898 no. 25.

eene vrouw driemaal achtereen een phocomelus baarde [1]), en Romberg een geval van phocomelie bij gemelli [2]).

Er bestaat dan ook, voor mij, niet de minste reden om een verschil van oorzaak aan te nemen voor het ontstaan van de z.g. straaldefecten en de phocomelie. Tusschen deze beide groepen mag men geen scherpe grens trekken, bewijze de talrijke overgangsvormen die men tusschen hen vindt. En waar nu beide misvormingen aan hetzelfde kind voorkomen, vindt men voor het aannemen van eene zelfde oorzaak voor het ontstaan van beide een nog sterker bewijs. Krueger geeft hiervan zelf een voorbeeld in zijn laatste geval, n°. 93. Een verder volkomen goed gebouwd kind van 1½ jaar mist aan de linkerhand den duim, de rechterhand „scheint direct der Schulter aufzusitzen, trägt 4 Finger, der Daumen fehlt; der 2. und 3. Finger sind zur Hälfte durch Syndactylie vereinigt" [3]).

Links dus de geringste graad van straaldefect, rechts de ergste graad van phocomelie. Om dit geval te verklaren moet Krueger dus òf een mengvorm van endo- en ectogene oorzaak aannemen, òf aan een van beide eene concessie doen. Het eerste is zeer zeker te gezocht, zoodat Krueger zelf hier tot één oorzaak voor beiden moet komen. Gezien ook de zoo vaak voorkomende bijna volkomen symmetrie, meen ik, dat deze eene endogene is.

Terwijl de tot nu toe beschrevene gevallen (behalve de simpus) een normalen schouder- en bekkengordel vertoonden, vinden wij bij het volgende ook stilstand in de ontwikkeling van het bekken.

Geval XII, fig. 31.
Voldragen kind van het vrouwelijk geslacht.

---

[1]) Flachsland. Observat. path. anatomic. Rastatt. 1800. gecit. n. Krueger Op. cit. p. 107.
[2]) M. Romberg. Dissert. Berlin. 1817 gecit. n. Krueger. Op cit. p. 107.
[3]) Krueger Op. cit. p 99.

Praeparaat uit het museum Vrolik. Van de linker onderste extremiteit is slechts een teenvormig aanhangsel aanwezig, ter lengte van 6 c.M. Dit aanhangsel bestaat weer uit twee gedeelten, gescheiden door een dunner stuk. Het distale van deze twee bezit 3 geledingen, waarvan de laatste een nagel draagt, en is 4 c.M. lang. De linkerbil is wat minder ontwikkeld dan de rechter, er bestaat een lumbaal-scoliose naar links en een anus vestibularis. Overigens is het kind normaal gevormd.

In het radiogram (fig. 32) zien wij, dat de rechterbekkenhelft normaal is gevormd. Evenzoo de wervelkolom en het sacrum. Rechts is alleen de verbeening van een gedeelte van het os ileum tot stand gekomen, verder zien wij van deze bekkenhelft niets. In ieder der 3 geledingen van het distale stuk van het aanhangsel bevindt zich een skeletstuk, dat den indruk maakt eene phalanx te zijn.

Het eenige wat zich dus van de linker onderste extremiteit heeft ontwikkeld, wat het skelet betreft, zijn de 3 op phalangen gelijkende beenstukjes. Vergelijkt men echter hun grootte met de phalangen der 3 geledingen bezittende teenen der rechterzijde, en de lengte die de 3 geledingen samen bezitten, met de lengte der teenen aan dienzelfden kant, dan vindt men beide te groot. De lengte der 2 distale geledingen samen is ongeveer gelijk aan die van den rechter grooten teen. Waarschijnlijk hebben wij dus ook hier voor ons den grooten teen der linker extremiteit, en is het derde beenstuk het bijbehoorende metatarsale. Het meest distale stuk van den stam is dus slechts aangelegd. Wat het proximale stuk van het aanhangsel voorstelt is niet uit te maken. Misschien bevindt zich hierin de aanleg van de bijbehoorende tarsaalbeentjes. Tot verbeening is het echter niet gekomen, evenmin tot den aanleg van een tarso-metatarsaalgewricht. De huid hier ter plaatse omgeeft dus waarschijnlijk niets anders dan de zenuwen en voedende vaten, waardoor, voor het gezicht, het beeld van

eene insnoering is ontstaan. Evenmin echter als bij den rechterduim in geval VIII (fig. 20) heeft men hier met eene insnoering te doen, maar met een niet uitgroeien wegens het niet aangelegd worden van, normaal ter plaatse behoorende, organen.

Betast men links het bekken, dan krijgt men den indruk meer weerstand te voelen dan door het verbeende stuk van het os ileum wordt verklaard. Dit is nu zeer goed verklaarbaar doordat waarschijnlijk meer van het bekken is aangelegd, dan men uit het radiogram zou besluiten, maar slechts bindweefsel of kraakbeenvorming is opgetreden.

Zoowel wat het bekken, als wat de extremiteit betreft, is dus het blasteem òf in het geheel niet, òf slechts gedeeltelijk aangelegd. Zoover dit is aangelegd heeft volkomen differentiatie plaats gehad met slechts plaatselijke verbeening. In mijn schema behoort dit geval dus thuis onder A. en C. 3°.

Gevallen als deze, waar een onderste extremiteit volkomen ontbreekt en te gelijker tijd de bijbehoorende bekkenhelft zich niet normaal heeft ontwikkeld, vindt men zelden in de literatuur beschreven. Bij Förster[1]) vond ik een geval en bij onzen Vrolik. Dit laatste geval is met de, Vrolik eigene, nauwkeurigheid beschreven. Ziehier wat hij van het skelet zegt:

„De ruggegraat is naar de regterzijde verwrongen. Er zijn slechts vier lendenwervelen; de beide onderste hebben zware ligchaamskernen en zijn regts verwrongen. Het heiligbeen heeft vier kernen en beschrijft met de beide onderste lendenwervelen eene S-vormige lijn. Met de linkerzijde van het heiligbeen is een gaaf heupbeen verbonden. Ter regterzijde zit daar slechts eene beenige plaat, welke tusschen zich en de wervelen slechts 3 zenuwgaten overlaat. Het linkerdijbeen is behoorlijk ontwikkeld; aan den schenkel ontbreekt het kuitbeen; de voet heeft slechts twee teenen, waarvan de binnenste

---

[1]) A. Förster. Op. cit. Atlas Tafel XI, fig. 12.

slechts twee leden heeft. Hij is derhalve groote teen. Er zijn slechts twee ossa metatarsi"[1]).

Hier is dus niets van de onderste extremiteit aangelegd. We vinden denzelfden stilstand in ontwikkeling van het bekken als in ons geval, daarbij ontbreken van een lenden- en van een sacraalwervel en aan de ander e zijde een straal (fibula) defect.

Alle drie de gevallen vertoonen verder een stilstand in ontwikkeling wat betreft de anaalopening of de uitwendige genitaliën. Vrolik zegt: „in plaats van uitwendige geslachtsdeelen is er slechts een huidplooi, in welke men vrij diep met eene stylet kan indringen. Er is geene anusopening." Förster vermeldt: „Verkümmerung der (männlichen) Genitalien", en in ons geval bestaat een anus vestibularis.

Ook in deze gevallen heeft men dus reden te over om eene endogene oorzaak aan te nemen.

Terwijl ik dus meen te moeten opkomen tegen de scheiding, die er wordt gemaakt tusschen straaldefect en phocomelie, is er nog eene groep misvormingen, steeds afzonderlijk genoemd, welke volgens mijne meening eveneens onder de straaldefecten moet worden gerekend. „Strahldefekten d. h. Anomalien, die auf dem Fehlen grösserer Theile eines „Strahles" beruhen," zegt Kümmel. Maar waarom rangschikt hij dan plotseling de defekten van den 2en, 3en en 4en straal onder een afzonderlijk hoofdstuk? „Mit dem Namen Spalthand und Spaltfuss möchte ich eine Gruppe von Fällen charakterisiren bei denen an Hand oder Fuss der mittlere, resp. die mittleren Finger oder Zehen, häufig nebst den zugehörigen Metacarpis, bezw. Metatarsis fehlen. Dadurch entsteht ein sehr eigenthümliches Aussehen

---

[1]) W. Vrolik. Tabulae ad illustrandum Enbryogenesin hominis et mammalum tam naturalem quam abnormem. Amstelodami 1849. Plaat 63 en 64.

des betreffenden Endgliedes, indem die Hand bis in den Metacarpus, bezw. bis zum Carpus, und der Fuss dementsprechend, in zwei ungleichwertige, meist gegeneinander bewegliche, häufig opponirbare Hälften getheilt sind. Dabei pflegen die zu jeder Hälfte gehörigen 1—2 Endglieder unter einander eine festere Zusammengehörigkeit zu zeigen, sind nicht selten durch Syndactylie verbunden. Häufig ist die Missbildung an allen 4 Extremitäten, wiederholt auch nur an zweien ganz oder annähernd symmetrisch vorhanden, und nicht selten exquisit vererblich"[1]).

De volgende gevallen zijn hiervan voorbeelden.

Geval XIII, fig. 33.

Linkerhand van een volwassen mannelijk individu, dat verder volkomen normaal gevormd is. Aan de hand bevinden zich slechts 2 vingers en wel ter plaatse van duim en pink. Beide bezitten slechts twee geledingen, de duim 2 zeer korte, zoodat op het eerste gezicht slechts een lid aanwezig schijnt te zijn, de pink heeft den vorm en afmeting van den duim der rechterhand.

In het radiogram (fig. 34) blijken radius en ulna normaal. Ook de beentjes van den carpus zijn normaal, behalve het multangulum minus, dat te groot is. Van de metacarpalia zijn I en V goed aangelegd, III en IV rudimentair, II ontbreekt. In den duim is de basaalphalanx veel te klein, de eindphalanx is normaal. In den pink zijn basaal- en eindphalanx normaal, de middenphalanx ontbreekt.

De anamnese levert niets wetenswaardigs.

Geval XIV, fig. 35.

Handen van een vrouwelijk foetus van ± 6 maanden. Alcoholpraeparaat uit de Vrouwenkliniek. Aan beide handen

---

[1]) Kümmel. Op. cit. p. 47.

bevinden zich slechts drie vingers. Rechts een goed ontwikkelde duim en wijsvinger. Lateraal van dezen laatsten vertoont de middenhand een hiaat, maakt den indruk van gespleten te zijn, welk hiaat verloopt tot halverwege de lengte der metacarpalia. Daarop volgt een goed gevormde pink.

De linkerhand bezit, uitwendig beschouwd, een normalen doch te grooten duim, lateraal hiervan volgt een hiaat, als aan de andere hand beschreven, en daarop volgen nog twee vingers, welke over de geheele lengte van hun basaalphalangen één zijn, waartusschen dus syndactylie bestaat; aan beide handen vinden wij aan de vingers, die het hiaat begrenzen, ter hoogte der metacarpo-phalangeaal-gewrichten, aan de zijde van het hiaat een soort van knopvorming.

In het radiogram (fig. 36) van de rechterhand zien wij, dat het skelet van duim en pink, en ook van den wijsvinger, voor zoover het de phalangen betreft, zich normaal heeft ontwikkeld. Tusschen het metacarpale II en III is echter de differentiatie niet geheel tot stand gekomen, en het metacarpale IV ontbreekt geheel.

In de linkerhand is de ontwikkeling van het skelet nog meer ten achter gebleven. In den duim bevinden zich twee vrij goed ontwikkelde phalangen. De afstand tusschen beide is echter te groot en hier bevindt zich nog een kleine beenkern, in fig. 36 zeer onduidelijk te zien. Het metacarpale I is rudimentair, eveneens in de fig. onduidelijk te zien, en nog in verband met het metacarpale II, dat goed ontwikkeld is. Het metacarpale III ontbreekt, IV en V schijnen samen vertegenwoordigd te worden door het laatste skeletstuk van de middenhand, daar dit wat te dik is voor één metacarpale en distaal den aanleg van 2 gewrichtsvlakken draagt. Voor de juistheid van deze opvatting pleit ook de syndactylie tusschen den 4^{en} en en 5^{en} vinger. In den ringvinger bevinden zich 3 goed gevormde phalangen, in den pink echter slechts 2, waarvan de eindphalanx daarbij nog zeer slecht is ontwikkeld.

Geval XV, fig. 37.

Kindje v. S., werd 13 Dec. 1889 in de Vrouwenkliniek geboren. Niet geheel voldragen; gew. 2500 gr. Lengte 45 c.M. Mannelijk geslacht. In de geschiedenis vind ik vermeld: Aan de voeten ontbreken beiderzijds de 3 middelste teenen, aan de handen bestaat symmetrische syndactylie. Uit de fig. blijkt, dat deze syndactylie bestaat tusschen den 3en en 4en vinger beiderzijds. Verder was het kind goed gevormd. De moeder was nog eenmaal bevallen, 10 jaar te voren, van een goedgevormd kind. Anamnese verder niet aanwezig.

Ondanks, dat Kümmel nu van deze misvormingen zegt, dat zij „nicht selten exquisit erblich" zijn, beschouwt hij toch als oorzaak druk en vergroeiing van het amnion: „Man kann sich den Vorgang bei der Entstehung dieser Missbildungen demnach so vorstellen, dass der Mittelfinger, eventuell weiterhin auch seine beiden Nachbarn, oder einer derselben, aus der Handanlage herausgerissen wurde in Folge von Adhaesion am Amnion. Das mag für manche Fälle stimmen, die Mehrzahl dürfte besser in anderer Weise erklärt werden. Falten des Amnion werden mit Vorliebe die freie Spitze der Handanlage, die später den Mittelfinger bildet, treffen; es bildet sich entweder eine Adhaesion an ihm, oder die bereits etwas abgesonderte Fingeranlage weicht aus und die Falte trifft in den Zwischenraum daneben. Der kann dan mächtig durch den Druck und Zug des Amnion vergrössert, vertieft werden; zu gleicher Zeit werden die benachbarten Fingeranlagen seitlich verdrängt. So kommt es dann zur Syndactylie der Nachbarn, während der zunächst betroffene Finger entweder zu Grunde geht, oder, als der am stärksten angepresste, mit seinem betr. Nachbarn mehr oder weiniger eng, jedenfalls enger, als die entfernteren Nachbarn, verschmilzt"[1]).

---

[1]) Kümmel. Op. cit. p. 47.

Naar aanleiding van deze verklaring zegt Kirmisson: „Cette explication nous semble au moins contestable, il nous paraît bien plus naturel d'admettre que l'ectrodactylie et la syndactylie sont toutes deux l'expression symptomatique d'un arrêt de développement"[1]). Meurer[2]) is het hierin geheel met hem eens, vooral ook naar aanleiding van de erfelijkheid door hem waargenomen. Eveneens Carl Mayer[3]). Schwalbe daarentegen plaatst zich weer geheel op het ectogene standpunt, stelt zich het ontstaan van kreefthand en kreeftvoet geheel voor zooals Kümmel, en baseert deze meening vooral op een praeparaat in zijn bezit van een jongen foetus. Hij zegt daarvan: „an dem einen jüngeren Fötus ist Spalthand sehr schön ausgebildet, daneben finden sich noch eine Reihe amniotischer Anomalien, Einschnürung des Oberarms u. a."[4]). Zoekt men echter de beschrijving van denzelfden foetus op in zijn boek: „Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere." p. 194, fig. 153, dan leest men daar: „Nicht minder missgestaltet ist die linke Hand, die in der Figur in Pronationsstellung gezeichnet ist. Man vermag nur einen Finger, der ulnar liegt zu unterscheiden, die anderen sind fest mit der Nabelschnur verbunden, mit der sie eine unförmliche Masse bilden"[5]).

Nu zal men mij toegeven, dat er tusschen een kreefthand welke „sehr schön ausgebildet" is, en een hand waarvan slechts één vinger goed is gevormd en de overige „eine unförmliche Masse bilden" nog al een verschil bestaat. Beschouwt men de afbeelding van den 7 c.M. langen foetus, dan lijkt de hand meer op de laatste beschrijving, dan op de eerste en krijgt men volkomen den indruk, dat, wanneer de foetus eenmaal vol-

1) Kirmisson. Op. cit. p. 440.

2) Meurer. Nederl. Tijdschrift voor Verlosk. en Gynaecol. p. 177.

3) Carl Mayer. Ziegler's Beiträge zur pathol. Anatom. und allgem. Pathologie. 1898. Bd. 23, p. 20.

4) E. Schwalbe. Muenchener medicin. Wochonschrift. 1906. no. 11, p. 495.

5) Hier heeft men weder een voorbeeld hoe de navelstreng misvormend kan optreden, door de vergroeiing van haar amnionbekleeding met den foetus. Zie hierover ook p. 23 en 24.

dragen ter wereld zoude zijn gekomen, de misvorming een beeld zoude hebben vertoond als in onze 3 eerste gevallen. De niet te loochenen erfelijkheid verklaart Schwalbe te zijn eene erfelijkheid van de amnion-anomalie, die secundair de misvorming zou veroorzaken (zie hierover p. 36). Daar hem dit echter zelf wel wat onwaarschijnlijk voorkomt, tracht hij de kracht van bewijs der erfelijkheid te verminderen door de volgende opmerking: „Sieht man sich aber eine Reihe solcher Stammbäume an, so bemerkt man, dass nicht nur Polydaktylie, sondern auch Syndaktylie, Spalthand, Fingerdefekte vererblich sind bezw. familiär auftreten. Ja, diese Missbildungen vertreten, wenn ich so sagen darf, häufig genug einander, d. h. wir finden etwa dass der Vater Syndaktylie aufwies, während der Sohn Polydactylie zeigt, oder wie schon erwähnt, findet sich Polydaktylie bei denselben Individuum neben Syndaktylie. Ganz sicher amniogene Missbildungen, wie Spalthand oder Spaltfuss, finden sich neben Polydaktylie."

De redeneering van Schwalbe komt dus hierop neer: Kreefthand en kreeftvoet zijn amniogene misvormingen. Aangezien de kreefthand en kreeftvoet afwisselend erfelijk, en te gelijker tijd met syndactylie, polydactylie en vingerdefecten voorkomen, hebben deze dezelfde oorzaak en zijn dus oog amniogene misvormingen.

Op deze redeneering heb ik twee aanmerkingen. 1°. Schwalbe rangschikt alle vingerdefecten onder één rubriek, en dit is niet juist. Zooals wij zagen bestaan er twee soorten vingerdefecten. Ten eerste die welke behooren tot de defecten beschreven in de gevallen I, II en III, welke typisch atypisch zijn, welke men einddefecten zou kunnen noemen en van ectogenen oorsprong zijn. Ten tweede die welke behooren tot de straaldefecten en dus endogeen zijn. 2°. reken ik kreefthand en kreeftvoet tot deze straaldefecten en zijn zij dus ook van endogenen oorsprong.

Waarom zijn nu echter de kreefthanden en voeten van endogenen oorsprong?

Ondanks de verdachtmaking van Schwalbe is de misvorming typisch erfelijk. Den mooisten stamboom geeft Mayer. Hij beschrijft eene familie van 20 personen. Bij 13 van deze kwam 13 maal kreefthand en 26 maal kreeftvoet voor. In alle deze gevallen was te gelijker tijd syndactylie aanwezig, in één geval bestond zij alleen. Ik laat hier den stamboom volgen. De kreefthand is aangeduid door eene loodrechte streep, de kreeftvoet door eene horizontale, terwijl de plaats naast den naam of het jaartal, aanduidt of de misvorming links of rechts was gezeteld. Het geval van enkele syndactylie is met een kruis gemerkt.

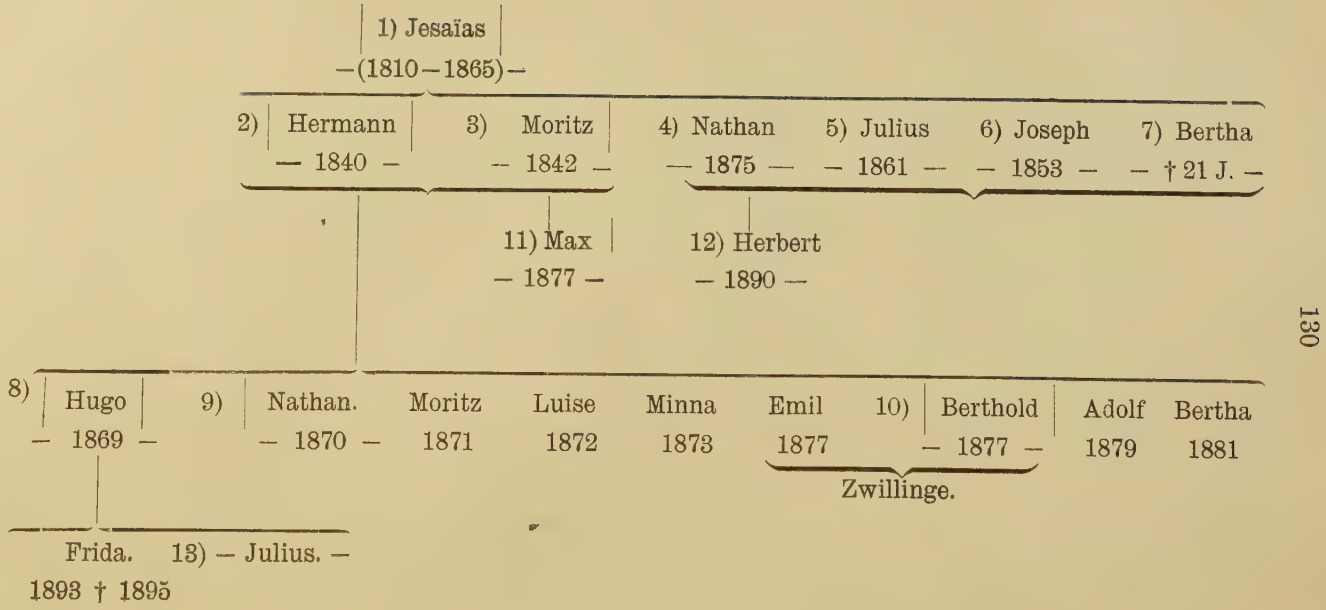
Kümmel geeft den stamboom van eene familie met kreefthand. Aardig is wat hier als oorzaak voor het optreden der eerste misvorming wordt opgegeven. „Die Mutter (van een kind met linkszijdige kreefthand) berichtet das ihr Urgrossvater väterlicherseits sich den Mittelfinger der linken Hand abgehackt habe um sich dem Kriegsdienste zu entziehen. Seine Frau, die schwanger war, habe das mit Entsetzen gesehen; dem Kind, das sie später gebar fehlte bei der Geburt der Mittelfinger der linken Hand"[1]).

Een prachtig staaltje van „verzien" in het volksgeloof.

Beschouwen wij verder eens onze gevallen.

Het radiogram van geval XIII (fig. 34) leert ons, dat ulna en radius volkomen normaal zijn gevormd, eveneens de beentjes van den carpus, uitgezonderd het multangulum minus, dat veel te groot is. De metacarpalia I en V zijn normaal, IV is te klein en te dun, III is nog korter en II schijnt geheel te ontbreken. Van groot gewicht zijn voor ons pink en duim. In beide zijn de eindphalangen normaal. In den duim is echter de basaal-phalanx veel te kort en in den pink ontbreekt eene phalanx, waarschijnlijk de middelste. Er heeft hier dus in den stam en in den radiaalstraal een typische stilstand in de ontwikkeling plaats gehad, in ons

) Kummel. Op. cit. p. 21.


1) Jesaïas
— (1810 — 1865) —
2) Hermann
— 1840 —
3) Moritz
— 1842 —
4) Nathan
— 1875 —
5) Julius
— 1861 —
6) Joseph
— 1853 —
7) Bertha
— † 21 J. —
11) Max
— 1877 —
12) Herbert
— 1890 —
8) Hugo
— 1869 —
9) Nathan.
— 1870 —
Moritz
1871
Luise
1872
Minna
1873
Emil
1877
10) Berthold
— 1877 —
Zwillinge.
Adolf
1879
Bertha
1881
Frida.
1893 † 1895
13) — Julius. —

schema behoorende onder C. 4°. Ook voor den 3en en 4en straal mogen wij nu met zekerheid aannemen, dat de defecten het gevolg zijn van een stilstand in de ontwikkeling, welke eveneens te rangschikken is onder C. 4°. Wat het te groot zijn van het multangulum minus betreft, en de eigenaardige punt waarin het zich distaalwaarts voorzet, zoo meen ik deze te moeten verklaren als de aanleg van het metacarpale II. In den 2den straal heeft dus geen volkomen differentiatie plaats gehad, en moet men deze misvorming brengen onder C. 2°, hierbij echter in aanmerking nemende, dat de differentiatie is uitgebleven niet in de dwarse, maar in de lengterichting.

In geval XIV ontbreekt aan de rechterhand de 3e en 4e vinger. Eveneens is het metacarpale IV niet aangelegd. De metacarpalia II en III vormen nog een geheel, met begin van splitsing aan het proximale einde. Van meer dan normale potentie in de aangelegde skeletstukken is niets te bespeuren. Ingewikkelder is de misvorming aan de linkerhand. Hier ontbreekt eene phalanx in den pink. Tusschen den pink en den ringvinger bestaat syndactylie, hunne metacarpalia vormen één skeletstuk. De differentiatie is dus niet tot stand gekomen, terwijl echter potentie voor twee normale metacarpalia niet aanwezig is. Hoogst merkwaardig is de meest radiaal aangelegde vinger. Uiterlijk gelijkt hij op een duim wat vorm en stand aangaat. In verhouding tot de andere vingers is hij daarvoor echter veel te groot. Van het metacarpale is slechts een distaal gedeelte verbeend en nog in verbinding met het metacarpale II. Tusschen de twee phalangen bevindt zich nog een beenkern. Er is dus blijkbaar aanleg van drie phalangen.

Wat hebben wij hier nu voor ons? Er zijn, dunkt mij, twee mogelijkheden: òf de duim ontbreekt en wij hebben voor ons de wijsvinger, waarvan de middenphalanx zich niet heeft ontwikkeld, òf deze vinger is werkelijk de duim, waarin een phalanx te veel is aangelegd. Het meest waarschijnlijke is, dat de duim ontbreekt, waar wij al in zijn metacarpale zien, dat

aanleg tot defect bestaat. Wij hebben dan in dit geval voor ons aan één hand, een straaldefect (radiaalstraal) en een kreefthand. Gaat men echter na hoe het komt, dat deze eigenaardige vorm is opgetreden, dan ziet men, dat de metacarpus en de phalangen van den 3^{en} straal ontbreken. Dus ook een straaldefect. Aan de linkerhand ontbreekt, voor zoover zichtbaar, de 4^{e} straal en de phalangen van den 3^{en}. Deze straaldefecten gaan weer gepaard met typische voorbeelden van stilstand in de ontwikkeling, zooals de niet gedifferentieerde metacarpalia en het ontbreken of slecht aangelegd zijn van phalangen.

Een sterk bewijs voor de endogene oorzaak dezer misvormingen is ook geval XV. Het is een voorbeeld van de uitermate dikwijls voorkomende symmetrie. Daarbij vertoont het kind aan de handen eene symmetrische syndactylie. Deze syndactylie, welke, zooals wij reeds boven zagen, bijna altijd tegelijk met de kreefthand en kreeftvoet optreedt, dankt, volgens de voorstanders der animogene theorie, haar ontstaan aan druk. Alle vingers en teenen worden syndactylisch aangelegd. Normaal verdwijnt echter deze verbinding steeds. Nu bestaat echter de mogelijkheid, dat door druk deze verbinding blijft bestaan of juister gezegd, weer optreedt. Men moet zich dit dan zóó voorstellen, dat de scheiding begint, de vingers echter sterk tegen elkaar gedrukt blijven, epitheeldefecten ontstaan en weer vergroeiing optreedt. In mijne gevallen I, II en III stel ik mij den gang van zaken zoo voor.

Echte syndactylie is dit echter niet. Hierbij is de verbinding nooit verdwenen en heeft stilstand in de ontwikkeling plaats gehad, zij is erfelijk, komt symmetrisch voor en de contouren der vingers zijn volkomen bewaard gebleven. Van eene dergelijke syndactylie vormen de handen van geval XV een schoon voorbeeld, en, voorkomende te gelijk met symmetrische kreeftvoeten, een bewijs te meer voor de endogene oorzaak dezer laatsten.

Beschouwt men het radiogram van geval XIII (fig. 34), dan doet zich onwillekeurig de vraag voor, welke vorm van hand men zal krijgen, wanneer zich eens absoluut niets van den 2en, 3en en 4en straal ontwikkelt. Aangezien dan het multangulum minus en het capitatum ontbreken, misschien ook het hamatum, komen duim en pink vlak tegen elkaar te liggen. Ik meen dat het volgende geval hiervan een voorbeeld is.

Geval XVI, fig. 38.

Kindje S. Voldragen, goed ontwikkeld kind, van het vrouwelijk geslacht. De linker bovenste extremiteit eindigt in eene hand, waaraan slechts 2 vingers. Deze vingers zijn, sterker ontwikkeld dan die van de rechter hand, zooals in de fig. duidelijk is te zien, en tusschen beiden bestaat syndactylie. Palmair is zelfs geene scheiding tusschen hen te zien. Dorsaal bestaat eene overlangsche rainure, waarin de huid echter volkomen normaal is, en waardoorheen de huidplooien der beide vingers keurig in elkaar overgaan. Eveneens gaan de beide nagels in elkaar over. De radiale vinger bestaat uit 2, de ulnaire uit 3 geledingen. Deze laatste vinger is ook langer dan de radiale. Dit blijkt, in de eerste plaats, uit het meer distaalwaarts uitsteken van den top, in de tweede plaats, daaruit, dat de vinger zich steeds in lichte flexie bevindt. De syndactylie belet het strekken. Legt men de hand plat neer en drukt dorsaalwaarts op den vinger, dan kan men hem passief strekken doordat de syndactylische verbinding dan rekt. Laat men los, dan veert de vinger terstond weer in de flexie terug.

De radiale en ulnaire rand van onderarm, middenhand en der twee vingers gaan volkomen normaal in elkaar over.

De moeder, wier tweede graviditeit dit was, wijt de misvorming aan „verzien". Zij heeft nl. een broer, die zich tusschen eene machine een deel van de hand afknelde, en daar heeft ze te veel naar gekeken.

Verder levert de anamnese geen bizonderheden. De partus

verliep vlug, bij het breken der vliezen stroomde vruchtwater af. Vliezen en placenta normaal. In de familie kwamen nooit, zoover bekend, misvormingen of degeneratie voor. Geen alcoholmisbruik, geen lues.

In het radiogram (fig. 39) zien wij, dat radius en ulna normaal zijn aangelegd. De radiale vinger bestaat uit een metacarpale met 2 phalangen, de ulnaire uit een metacarpale met 3 phalangen. Opmerkelijk is de dikte van deze skeletstukken, welke verre het normale overschrijdt. Het ulnaire metacarpale heeft ongeveer de dikte van het ondereinde der ulna, het radiale is nog dikker.

Hier meen ik nu te moeten aannemen, dat van het blasteem van den 2en, 3en en 4en straal slechts een deel is aangelegd en dat in dit aangelegde deel geen differentiatie heeft plaats gevonden, zoodat de hierin aanwezige potentie den hoofdstam en radiaalstraal is ten goede gekomen, hetgeen blijkt uit de meerdere dikte der skeletdeelen. In ons schema behoort deze misvorming dus onder C. 2^0. Tevens is de oorspronkelijke zwemvliesverbinding blijven bestaan en wel in bijzonder sterke mate, zoodat de vingers over de geheele lengte met elkaar in innig verband zijn gebleven en zelfs de beide nagels één geheel vormen.

Voor degenen, die nog aan deze wijze van ontstaan der misvorming mochten twijfelen en aan het feit, dat wij werkelijk hier den 1en en 5en vinger voor ons hebben, wil ik nog het volgende geval van Kümmel vermelden, dat tusschen geval XIII en XVI de „missing link" vormt.

„Die Hand (van een twaalfjarig meisje, zie fig. 40), besitzt nur 2 voll ausgebildete Metacarpi, I und V; beide sind etwa von gleicher Stärke, aber etwas geringerer Länge als die entsprechenden der rechten Seite; sie stehen näher an einander als rechts, aber in annäherend normaler Haltung. Radial vom Metac. V fühlt man einen ihm dicht angelagerten, aber deutlich gegen ihn verschieblichen, etwas dünneren Meta-

carpus, der, etwas kürzer als der V, in einer abgerundeten Spitze endigt. Radial von ihm liegt ein kleiner, rundlich pyramidenförmiger Höcker, der den ganzen Zwischenraum zwischen Metac. IV und I in der Nähe des Carpus ausfüllt, von letzterem aber deutlich getrennt ist. An die radiale Seite des Capit. metac. I schliesst sich distalwärts zunächst ein, im Winkel ulnarwärts abweichender Knochen; an dessen peripheres Ende, des ziemlich stark promonirt, setzt sich ein kurzes, im Winkel radialwärts gestelltes Knochenstückchen. Ulnarwärts neben diesem articulirt ein, fast quer ulnarwärts gestellter Knochen, der an seinem distalen, resp. ulnaren Ende eine wieder radialwärts abgebogene Endphalanx trägt. Zwischen diesen beiden Endphalangen kein deutlicher Zwischenraum, jedenfalls hängen ihre Enden fest, vielleicht knöchern zusammen; vielleicht liegt hier zwischen ihnen aber auch noch ein Knochen. Das Ende dieses unförmlichen breiten Fingers ist durch einen 21 m.m. breiten, 10 m.m. langen Nagel gedeckt. Dessen Oberfläche ist ganz glatt, an seinem ulnaren Rande trennt eine kurze, ziemlich tiefe, schmale Hautfurche den ulnaren Finger ab. Letzterer besteht aus zwei Phalangen, deren distale einen wohlgebildeten, nur am radialen Rande etwas weiter proximal als am ulnaren reichenden Nagel trägt. Beide Phalangen bilden eine Gerade, stehen aber in leichtem, radialwärts offenem Winkel zu ihrem Metacarpus. Die Spitze des ulnaren Fingers ragt ein wenig über die des radialen hinaus, beide sind sonst durch eine glatte Hautbrücke vollständig vereinigt, die nur die beschriebene kleine Furche an der Dorsal- und zwei ähnliche, noch kürzere, an der Volarseite zeigt"[1]).

Van den stam en van alle stralen is hier wat aangelegd. De stam mist echter eene phalanx (zie geval XIII, fig. 34). De 3e en 4e straal missen een stuk metacarpus en de phalangen (zie gev. XIII, fig. 34). Wat den radiaalstraal en den 2en straal be-

1) Kümmel. Op. cit. Fall. XVIII p. 23.

treft, hiervan is het blasteem voor het grootste gedeelte aangelegd, er heeft echter slechts plaatselijk differentiatie plaats gehad, en wel tusschen de basaalphalangen en het proximale einde der eindphalangen. In den 2den straal ontbreekt verder de midden-phalanx. Daarbij bestaat tusschen de aangelegde vingers, dat zijn dus in hoofdzaak pink en duim, syndactylie. (Zie gev. XVI.)

Naar aanleiding van de bij de radius-, ulna-, tibia- en fibuladefecten optredende vicieuse standen van handen en voeten, kom ik nu terug op mijne belofte, gedaan bij de bespreking van den pes equino-varus en calcaneo-valgus van geval II.

Zooals uit de radiogrammen blijkt, bestaan hier geen defecten van het skelet en dat dit ook dikwijls bij de klomphanden het geval is, bleek ons reeds uit de mededeeling van Kirmisson (zie p. 97).

Hoe ontstaan nu in deze gevallen de misvormingen?

Onderscheid tusschen deze misvormingen met en zonder defect werd vroeger nooit gemaakt. Paré beschouwde als oorzaak: „de engde ofte de kleynigheyt der lijfmoeder" (zie p. 29), dus met andere woorden, het mechanische trauma. Blumenbach gaf den nisus formativus de schuld, en Meckel zag er een Bildungshemmung in. Deze laatste was de eerste, die op het ontbreken van beenderen wees, naar aanleiding van een door hem beschreven radiusdefect [1]).

Duchenne zocht de oorzaak in verlamming van zekere spiergroepen en contractuur der antogonisten, welke verlamming van centralen aard zoude zijn. Lücke [2]) kwam hier tegen op en zeide, nagaande de oorzaken van den klompvoet, zeer terecht, dat men verschil moest maken tusschen den paralytischen klompvoet en den niet paralytischen.

---

[1]) J. F. Meckel. Archiv. f. Anatomie und Physiologie. 1826, p. 36.

[2]) A. Lücke. Sammlung klinischer Vorträge no. 16 (Chirurgie no. 6). p. 84.

Bij den gewonen congenitalen bestaat geen paralyse van spieren, en vertoonen deze absoluut geen veranderingen, wat toch bij echte paralyse het geval moest zijn. In de gevallen, dat hierbij het centrale zenuwstelsel werd onderzocht vond men dit steeds normaal [1]). Trad de klompvoet op bij afwijkingen van het centrale zenuwstelsel, zoo b. v. bij spina bifida, dan is zij ook steeds paralytisch. De oorzaak van den gewonen klompvoet moet dus eene andere zijn. Eschricht [2]) beschouwde haar als een stilstand in de ontwikkeling, echter zonder defecten. Op zeker tijdstip in de ontogenese zouden de voeten zich normaal steeds in een lichten equinovarusstand bevinden en deze zoude blijven bestaan.

Dareste [3]) is het hiermede eens, en geeft als oorzaak van deze arrêt de développement druk van het amnion aan.

Niet alleen zou nu op een zeker stadium elke voet zich in een lichten equino-varusstand bevinden, maar deze stand bestaat in lichten graad, volgens Hueter [4]), zelfs nog bij elk pasgeboren kind. In elk geval kan men den voet bijzonder gemakkelijk in dien stand brengen. Drukt nu de uteruswand op den foetus, dan zou deze stand dus gemakkelijk worden verergerd. Martin [5]) en Lücke [6]) zagen dan ook in dezen druk de oorzaak der misvorming. Reeds p. 30 vermeldde ik, dat hiertegen werd aangevoerd de beschermende kracht van het vruchtwater, hetwelk lang niet altijd in mindere hoeveelheid bij den partus aanwezig is, en de argumenten die Martin en Bar hier weder tegenover stelden. Volgens hen zou dan dus de druk in elk geval reeds geruimen tijd voor de geboorte moeten hebben ingewerkt. Kocher is eveneens van deze meening en wel om de eigenaardige veranderingen van vorm, die de beenderen, ge-

1) Coyne et Troisier. Arch. de Physiologie. 1872, p 655.
2) Eschricht. Deutsche Klinik. 1851, no. 44.
3) Dareste. Production artificielle des monstruosités. Paris, 1891.
4) Hueter. Langenbeck's Archiv. Bd. IV.
5) Martin. Mémoire sur l'étiologie du pied bot. Paris, 1839.
6) Lücke. Op. cit.

wrichten en banden van den voet ondergaan. Nadat hij het feit, door Hueter het eerst vermeld, dat men de voeten van pasgeborenen zoo gemakkelijk in equino-varusstand kan brengen, heeft gememoreerd, gaat hij aldus voort: „Gerade diese Nachweise über die Leichtigkeit der Herstellung der Klumpfusslage beim Fötus und über das wirkliche Vorhandensein dieser Stellung während der Schwangerschaft, erklären uns, warum mit wenigen Ausnahmen ein Druck von Seite der Uteruswandungen den typischen Pes varus zu stande bringt. Die Knochen und Gelenke werden erst in der normalen Klumpfussstellung fixirt durch Druck von aussen her und das fortschreitende Wachsthum des Körpers passt die Form der Knochen, zumal der Gelenkenden, der erzwungenen Stellung an, ebenso die Lage und den Verlauf der Sehnen und Sehnenscheiden. Da wo durch das fortschreitende Wachsthum neue Knochentheile zur Berührung kommen, wie der Malleolus internus mit Talushals und Os naviculare, oder wie die Innenfläche des Os cuboideum mit dem Os naviculare, bilden sich neue Gelenke und Gelenkfacetten aus. Wo endlich die Gelenkkapseln in Gelenkspalten hineingezerrt werden, ohne dass ein genauer Schluss der Gelenke zu Stande kommt, bilden sich Menisken aus, ähnlich wie am Kniegelenk. Ausser am Hinterrande des Talo-Cruralgelenk haben wir bei dem Klumpfuss des einjährigen Kindes einen schönen, scharfrandigen, neugebildeten Meniscus von unten zwischen die Gelenkflächen des Calcaneus und Cuboideum sich einschieben sehen. Wo ein Druck oder Zug in bestimmter Richtung constant auf einen Knochen wirkt, bilden sich die Verbiegungen des Knochens, wie diejenige des Processus anterior calcanei einwärts und die Rotation der Tibia und Fibula"[1]). In tegenstelling met Eschricht en Dareste, die den klompvoet laten ontstaan in het embryonale stadium (aangezien met de 7de week het embryo den door Eschricht beschreven voetstand reeds niet

[1]) Kocher. Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie. Bd. IX, 1878. p. 346.

meer zou vertoonen) gelooft Kocher, dat het mechanische trauma pas ingewerkt heeft, nadat de gewrichten zich volkomen hebben ontwikkeld: „Daraus aber, dass einerseits sämmtliche Gelenkflächen und Gelenktheile des Tarsus eine Verschiebung darbieten beim Pes varus congenitus, andererseits der Grad dieser Verschiebung in völliger Uebereinstimmung ist mit dem Grade der Beweglichkeit der betreffenden Gelenke, daraus schliessen wir, dass die Klumpfussstellung nach und nicht vor der Ausbildung der Gelenkspalten beim Fötus zu Stande kommt"[1]). Hoe nu de druk van den uterus precies zou inwerken, daarover laat Kocher zich niet uit. Banga stelt zich de zaak zóó voor, dat de foetus in de physiologische houding met gekruiste onderbeenen en licht gesupineerde voeten in de uterusholte zich bevindt. „Lassen wir nun eine Raumbeschränkung eintreten, so wird sich dieselbe beim Bestreben, den Uterusinhalt der glatten hohlkugeligen Uterusfläche möglichst anzupassen, zunächst auf den vom zusammengeballten unteren Rumpfende zu meist vorspringenden lateralen Rand des Kleinzehenballens äussern. Die Frucht kann sich dem dort ausgeübten Druck nur dadurch entziehen, dass sie den Fuss noch mehr supinirt und zugleich adducirt; und da nun die höchtsten Grade von Supination und Adduction auch beim Neugeborenen (also auch beim Fötus in den letzten Schwangerschaftswochen) immer mit Plantarflexion einhergehen, so wird eben das Resultat fortschreitender Beengung des Cavum Uteri der ausgebildete, typische Equinovarus sein müssen"[2]).

Terwijl men dus nu aannam, dat de klompvoet door druk werd veroorzaakt, vond men ook de gevolgen van dezen druk in veranderingen der huid, dáár waar hij het sterkst inwerkte. Deze z.g. „Druckmarken" werden het eerst door Volkmann

1) Kocher. Op. cit. p. 344.
2) Banga. Zeitschrift f. Chirurgie. Bd. VII.

beschreven op den malleolus externus bij een pes equinovarus[1]), en vervolgens dikwijls waargenomen, daar waar de huid over abnormaal promineerende gedeelten van het skelet verloopt en dus bij van buiten inwerkenden druk kans loopt sterk gedrukt te worden. Zij worden beschreven als ronde, gladde plekken der huid, welke laatste papierdun is en met het been vergroeid. „Auf den Durchschnitt sehen wir eine starke Verdünnung der Haut, hauptsächlich bedingt durch Fehlen des Fettgewebes, an dessen Stelle, eine schmale Schicht lockeren Bindegewebes getreten ist. Der Epidermissaum ist deutlich verschmälert, die Papillen sind flacher, die Drüsen und Blutgefässe auf dem vorliegenden Bilde kaum, in anderen Schnitten entschieden spärlicher[2]). Meestal ontbreken de klieren geheel. Is de panniculus adiposus rondom sterk ontwikkeld, dan vertoonen zich de litteekens als een diepe plooi. Zij vertoonen dan volkomen het beeld als het litteeken boven den processus styloïdeus ulnae bij ons geval VII (zie p. 105). Men heeft ook hier deze litteekens als de resten van het vergroeide amnion aangezien, en uit de combinatie van klompvoeten met amputaties van teenen en vingers de conclusie getrokken, dat zij door amnionvergroeiingen konden ontstaan. Wij komen hier op terug.

Over het ontstaan van den pes valgus en calcaneo-valgus, welke veel zeldzamer voorkomen, vindt men in het algemeen weinig vermeld. Eene zeer abnormale houding der vrucht, zoo b. v. met recht naar boven geslagen beenen, en verhoogde druk wordt als oorzaak opgegeven. Ook kan de pes valgus ontstaan door druk van den anderen voet, die dan in equinovarusstand staat. Volkmann en Lücke geven hiervan voorbeelden, die volkomen op elkaar gelijken. Lücke zegt hiervan: „Dieser congenitale Pes valgus kommt gewöhnlich combinirt mit Pes varus der anderen Seite vor; er entsteht dadurch, dass

---

[1]) R. Volkmann. Deutsche Klinik. 1863.

[2]) Keller. Archiv f. Gynaecologie. Bd. 67. 1902, p. 479.

bei der gewöhnlichen fötalen Lage der eine in Klumpfussstellung befindliche Fuss mit seiner hohlen Planta auf der Planta des andern Fusses ruht, wodurch eine nach aussen sich richtende Verschiebung dieses andern Fusses mit gleichzeitiger Achsendrehung im Gelenke zwischen Talus und Os naviculare zu Stande kommt, da dieser betreffende Fuss dem Druck wegen der Enge nicht ausweichen kann. Martin sah solche Fälle und bildete einen davon ab. Das Kind hielt als es in das Spital aufgenommen wurde, seinen Fuss noch stets in der Fötalen Lage, ganz wie es Volkmann's Gipsabguss zeigt und wie es auch Martin sich vorgestellt hat"[1]).

Keeren wij nu eens tot ons geval II terug, dan zagen wij, dat ook hier eene combinatie bestaat van pes equino-varus en pes calcaneo-valgus. Aan zich zelf overgelaten nam ook dit kind na de geboorte eene eigenaardige houding in, zooals in fig. 7 is afgebeeld. Denkt men zich het kind eerst in de physiologische houding en nu toename van druk, dan kan men zich gemakkelijk voorstellen, dat, onder sterke toename van kromming van het heele kind, de voeten langzamerhand naar boven zijn gedrukt.

Hierbij heeft de rechtervoet een plaats gevonden tusschen de linkerknie en den linker bovenarm. De linkervoet werd echter door de rechter kniekuil gefixeerd en hier in een calcaneovalgusstand gedrongen, omdat zoo de voet de minste plaats innam. De mogelijkheid is echter ook niet uitgesloten, dat de verplaatsing der voeten oorspronkelijk het gevolg is geweest van de werking der amniondraden, die om linkerenkel en rechterdij hebben geloopen. Hoe dit echter ook zij, met de vervorming der voeten hebben zij niets te maken. Deze kan alleen geschied zijn onder invloed van druk op den geheelen voet uitgeoefend. Tevens moet deze druk lang hebben ingewerkt, want ten gevolge van de opgetreden immobilisatie zijn in beide kniegewrichten contracturen ontstaan. Waar-

1) **A. Lücke.** Op. cit. p. 89.

schijnlijk heeft de druk wel tot het einde der graviditeit bestaan, aangezien gedurende den partus slechts weinig, strooperig vruchtwater afvloeide.

Uit het voorafgaande meen ik nu de volgende conclusie te mogen trekken: de klomphanden en klompvoeten moeten worden verdeeld in twee hoofdgroepen:

A. Met straaldefect.

B. Zonder straaldefect.

De laatste groep wordt weder verdeeld in:

1°. Paralytische.

2°. Niet paralytische.

De eerste groep is dan van endogenen oorsprong en kan dus erfelijk zijn. Deze erfelijkheid is werkelijk geconstateerd. Niet alleen, dat eene moeder b. v. verschillende kinderen met pes varus kan baren, maar deze kan ook achtereenvolgens in verschillende generaties van hetzelfde geslacht voorkomen. Een voorbeeld hiervan beschrijft Burger[1]) in de familie van Rijn te Katwijk aan Zee. Waar hij echter zegt: „Mag men de erfelijkheid van den aangeboren horrelvoet voor bewezen aanzien, dan schijnt mij, op grond daarvan, de mechanische theorie, althans voor het gros der gevallen, de minst aannemelijke," kan ik niet met hem meegaan. De erfelijkheid zit hem hier nl. in het straaldefect, dat praedisponeert voor het ontstaan van den horrelvoet.

Anatomisch bestaat er dan ook een groot onderscheid tusschen deze horrelvoeten en die van groep B. Zij ontstaan nl. door eene luxatie in het talo-cruraal gewricht, terwijl de tarsus vrij wel normaal blijft. Bij de klomphand heeft

[1]) H. Burger. Nederl. Tijdschrift voor Verloskunde en Gynaecologie. 1890, p. 22.

de luxatie in het polsgewricht plaats zooals wij zagen (zie p. 105).

De onder deze groep behoorende klomphanden en voeten komen zelden voor, erfelijkheid treedt echter dikwijls op.

De paralytische vorm is eveneens zeldzaam. Zoover de afwijking in het centrale zenuwstelsel, die hen veroorzaakt, erfelijk is, kunnen zij ook erfelijk optreden.

De overgroote meerderheid behoort tot de laatste groep. Zij worden veroorzaakt door een, gedurende het foetale tijdperk optredenden, uitwendigen druk, zijn niet erfelijk en behooren gerangschikt te worden onder de, door mij in den aanvang genoemde groep der vervormingen.

De misvormingen tot nu toe door ons beschreven, dankten hun ontstaan aan vervorming van normaal aangelegde deelen of aan een defect, hetzij dat, onder invloed van eene endogene oorzaak, deelen niet of slechts rudimentair waren aangelegd, hetzij dat, onder invloed van eene ectogene oorzaak, gebrekkige ontwikkeling was opgetreden of reeds aangelegde deelen weer waren te gronde gegaan. De twee volgende gevallen vertoonen misvormingen der extremiteiten, waarbij juist het tegenovergestelde heeft plaats gehad. Hier is geen defect opgetreden, maar een „te veel".

Geval XVII, fig. 41.

Alcohol-praeparaat uit de Vrouwenkliniek van een voldragen kind van het vrouwelijk geslacht. Het kind vertoont cyclopie, verder aan beide handen 6 vingers en aan den linker voet 6 teenen. Overigens is het kind normaal gevormd. De overtollige vingers bevinden zich aan de ulnairzijde der handen, bestaan uit twee geledingen, zijn van een nagel voorzien en insereeren zich aan de ulnairzijde der hand ter hoogte van het metacarpo-phalangeaalgewricht van den 5^{en} vinger. Rechts bestaat eene vrij breede verbinding met de hand met slechts de lichte aanduiding van een steel, links is deze ver-

binding dunner en krijgt men den indruk of de vinger met een steel aan de hand is bevestigd. Beschouwt men de overige vingers en vergelijkt men hun lengte ten opzichte van elkaar, dan ziet men, dat de 4e vinger te lang is ten opzichte van den 3en, en de 5e ten opzichte van den 4en.

Aan den rechtervoet bevindt zich de overtollige teen aan de fibulairzijde van den 5en. Eigenlijk krijgt men den indruk alsof de basaalgeleding van den 5en teen tweemaal te dik is, en zich aan het distaaleinde hieruit twee kleine teenen ontwikkelen. Deze bestaan dan ieder nog uit 2 geledingen en dragen een nagel. De lengteverhoudingen der overige teenen onderling zijn normaal.

In de radiogrammen der handen (fig. 42) ziet men, dat de eerste 5 vingers ieder een metacarpale met een normaal aantal phalangen bezitten. De potentie is eveneens normaal. Het skelet der 6e vingers bestaat slechts uit 2 rudimentaire phalangen. Van een verbeend metacarpale is niets te bespeuren.

Aan den rechtervoet (fig. 43) is het skelet der 4 eerste teenen normaal. Het metatarsale V is, in verhouding tot de overige metatarsalia en het metatarsale V van den linkervoet, te dik en draagt aan het distale einde den aanleg van 2 gewrichtsvlakken. De 5e en 6e teen hebben verder ieder een afzonderlijk skelet, duidelijke basaalphalangen, onduidelijke midden- en eindphalangen[1]).

Geval XVIII, fig. 44.

Twee handjes van een foetus van 4 maanden. Aan de ulnairzijde der basaalgeledingen der 5e vingers bevinden zich, hiermede door een dun steeltje verbonden, 2 bakerspeldknopgroote

---

[1]) De in de radiogrammen aanwezige vlekjes en stipjes zijn niet het gevolg van eene fout in de techniek. Blijkbaar hebben zich in de weeke deelen van het praeparaat stoffen gevormd niet doorgankelijk voor de Röntgenstralen. Welke deze zijn, en hoe zij zijn ontstaan, heb ik niet kunnen nagaan. Het praeparaat is zeer oud en heeft, zoover bekend, steeds op alcohol gestaan.

tumortjes. Overigens is de hand goed gevormd. Bij microscopisch onderzoek blijken de tumortjes te bestaan uit bindweefsel bekleed met normale huid, welke langs den steel op den 5en vinger overgaat. Ter plaatse van den steel is in de huid wat proliferatie van epitheel, terwijl midden in het bindweefsel van de tumortjes, zich kraakbeen bevindt.

Dit geval werd mij welwillend afgestaan door Dr. Schoo. Mijn hartelijken dank er voor.

Wij hebben hier nu voor ons twee gevallen van polydactylie, want ook in dit laatste geval meen ik, gezien de typische plaats en de kraakbeenvormingen in de tumortjes, deze als overtollige vingers te moeten beschouwen.

Waaraan moet men nu het ontstaan van deze polydactylie toeschrijven? Zoo op het eerste gezicht zou men meenen, dat hier, waar een „te veel" is, men de ectogene oorzaken, wel buiten beschouwing zou kunnen laten en slechts de endogene een rol konden spelen. Verre van dit hebben ook bij de polydactylie de voorstanders van de ectogene oorzaken, juist in de latere jaren, meer en meer de overhand gekregen. Zij stellen zich dan voor, dat de polydactylie het gevolg zou zijn van de inwerking van amniondraden. Ahlfeld was de eerste, die met deze theorie voor den dag kwam, en het was vooral Zander die haar uitwerkte. „Schneiden die Fäden entsprechend der Längsaxe eines Fingers ein, so ist leicht verständlich, wie derselbe mehr oder weniger vollständig in zwei gespalten werden kann.[1])

Het optreden van een groot aantal vingers door een dergelijken gang van zaken te verklaren, vindt hij zelf wel wat al te onwaarschijnlijk, en geeft daarom daarvoor eene andere verklaring. „Wenn man sich auch sehr wohl vorstellen kann, dass ein Finger durch einen amniotischen Faden oder eine Falte gespal-

1) R. Zander. Virchow's Archiv. 1891, Band 125. Folge XII. Band V. Heft 3, p. 478.

ten werden kann, so ist es doch höchst unwahrscheinlich, dass bei Händen mit 7, 8, 9, 10 Fingern in gleicher Weise eine Theilung von 2, 3, 4, 5 Fingern stattgefunden hätte.

Derartige Fälle erklären sich meiner Ansicht nach folgendermaassen: Die Extremitätenanlage besteht, wen sie aus der Wolff'schen Leiste hervorsprosst, aus ganz ungegliedertem indifferentem Gewebe, dem die Fähigkeit innewohnt, sich in die charakteristisch geformte und in Bezug auf die Zahlenverhältnisse und die Structur charakteristisch zusammengesetzte Gliedmasse umzuwandeln. Wird ein Theil der indifferenten Anlage abgetrennt, so entwickeln sich aus demselben immer nur Bildungen, wie sie den Gliedmaassen eigenthümlich sind. Wird die noch völlig indifferenzirte Extremitätenanlage in zwei gleiche Hälften gespalten, so wird jede Hälfte durch Differenzirung zu einer volständigen Extremität werden. Wenn die Spaltung nur die Peripherie betraf, nur den Bezirk aus welchem die Hand entsteht, so wird das gespaltene Gebiet zwei Hände produciren, welche an einem gemeinsamen Arm sitzen. Ich vermuthe nehmlich — und hoffe demnächst auch experimentell beweisen zu können —, dass sich der peripherische Bezirk der Embryonalanlage, aus welchem die Gliedmaassen herstammen, ebenso verhält wie die Axenzone. Diese ist nach der Ansicht vieler Forscher bei Doppelmissbildungen gespalten. Aus jedem Theil entwickelt sich der entsprechende Körperabschnitt vollständig, nicht etwa zur Hälfte.

Nimmt man an, dass ein Amnionfaden die Spaltung der Extremitätenanlage bewirkt, so wird kaum zu erwarten sein, dass derselbe, der doch — selbst bei äusserster Zartheit — im Vergleich zur Extremitätenanlage immerhin relativ sehr dick ist, die Theilung in der Weise ausführt, dass gleiche Hälften entstehen, welche je eine vollständige Extremität produciren. Es ist denn auch beim Menschen noch niemals Theilung des Armes gesehen worden"[1]).

[1]) Zander. Op. cit. p. 480.

„Charakteristisch für die Spaltungen der noch ganz indifferenten Anlage ist, dass die Finger und Zehen sich immer vollständig entwickeln. Sind erst die Finger angelegt, so werden sie gewöhnlich nicht mehr vollständig gespalten werden können.

Sind aus der indifferenten Extremitätenanlage erst die Finger hervorgesprosst, so wird sich die spaltende Wirkung von amniotischen Falten und Fäden gewöhnlich nur an dem einen oder dem anderen Finger geltend machen können" [1]).

„Das der fünfte Finger und die fünfte Zehe häufiger als die ersten gespalten gefunden werden, erklärt sich daraus, dass schon bei Embryonen von 13—14 mm Länge (vom Nackenhöcker zur unteren Körperrundung gemessen) der Daumen durch den Kopf, die grosse Zehe durch den Bauchstiel gegen Amnionstränge besser geschützt werden, als der fünfte Finger und die fünfte Zehe" [2]).

Ik heb deze gedeelten uit het stuk van Zander geciteerd, om een indruk te geven van de verwardheid, die er in zijne denkbeelden heerscht. Niet alleen in den tijd, dat nog absoluut geen differentiatie van het blasteem heeft plaats gehad, kan de amniondraad polydactylie (zij het dan ook meervoudige) vercorzaken, maar ook, nadat die differentiatie volkomen is opgetreden en het skelet reeds in kraakbeen is aangelegd (want een embryo van 13—14 m.M. lengte, zooals Zander dat beschrijft, is op zijn minst 5 weken oud), kan die draad nog verdubbeling doen optreden, zij het dan ook eene minder diep gaande, zoodat niet de geheele vinger wordt verdubbeld, maar slechts een distaal gedeelte, en er dus eene bifurcatio digiti ontstaat. Om de geheele verdubbeling van één vinger te verklaren, keert Zander dan weer tot het blasteem, dat zich begint te differentieeren, terug, en laat nu op de plaats, waar de differentiatie van een vinger optreedt, een amniondraad

1) Zander. Op. cit. p. 482.
2) Zander. Op. cit. p. 483.

insnijden. Hierbij vergeet hij, dat hij het zich vormen van twee extremiteiten onmogelijk heeft geacht, omdat de amniondraad in verhouding tot den aanleg der extremiteit veel te grof is om deze te splijten. Voor den veel fijneren vingeraanleg acht hij het nu opeens wèl mogelijk.

Hoe nu na de splijting, hetzij van het ongedifferentieerde blasteem, hetzij van den reeds gevormden vinger, het proces zich verder afspeelt, en meer of minder goed gevormde meervouden ontstaan, daarover laat Zander zich niet uit. Toch moest hem, bij meer nadenken, opgevallen zijn, hoe regelmatig bij de bifurcationes digiti, en bij de polydactylie met begin van verdubbeling van hand of voet, de beide helften volkomen elkaars spiegelbeeld zijn. Bezaten nu de twee helften van het gespleten, ongedifferentieerde blasteem werkelijk het vermogen ieder afzonderlijk eene hand te vormen (min of meer volkomen naarmate er door den insnijdenden draad weefsel was te loor gegaan), dan zouden deze twee handen volkomen gelijk moeten zijn en niet elkaars spiegelbeeld. Hiermede valt reeds de theorie.

Ook het regeneratievermogen, volgens Kümmel, Klaussner, Marchand en Schwalbe, aan het embryonale weefsel eigen, geeft hier geene verklaring, want denkt men zich eene reeds aangelegde en gedifferentieerde hand door midden gekliefd en er volgt regeneratie, dan zal zich aan de ulnaire helft de radiale helft regeneeren en omgekeerd. Dus er ontstaan weer twee volkomen gelijke handen.

Hetzelfde geschiedt bij de bifurcatio digiti. Des al niettemin houdt Kümmel aan deze verklaring vast, maar aangezien de natuur hém niet te hulp komt, draait hij de rollen om. „Freilich ist zu allen diesen Annahmen noch die Hülfshypothese erforderlich, das nicht die ulnare Hälfte eine radiale und umgekehrt, sondern eine sich selbst symmetrische postgenerirt."[1]) Op welke losse schroeven deze hulp-

[1]) Kümmel. Op. cit. p. 59.

hypothese staat, blijkt uit het feit, dat Barfurth bij zijne proeven over regeneratie bij amphibieën, zooals ook reeds theoretisch was te verwachten, nóóit zulke spiegelbeelden zag ontstaan.

Schwalbe stelt zich de zaak nog anders voor. Hij maakt gebruik van de „hyperregeneratie" zooals zij bij amphibieën voorkomt. Buigt men den staart van eene hagedis zóó sterk, dat een der wervels gelaedeerd wordt, dan groeit van uit deze plaats een nieuwe staart, terwijl de oude blijft bestaan (Tornier). Worden twee wervels gelaedeerd, dan ontstaan twee nieuwe staarten. „An Triton lässt sich experimentell unschwer Hyperdactylie erzeugen, die auf dem Wege der Hyperregeneration zu stande kommt. Wenn man z. B. an der fünffingerigen Extremität eines Tritons die Zehen bis auf den mittleren fortschneidet, so erhält man Polydactylie. Es ist dazu erforderlich, das der Schnitt tief in den Tarsus — es handelt sich um die Hinterextremität — geführt wird und auch die Tibia und Fibula noch verletzt (Barfurth). Die Bedeutung der Hyperregeneration für die Missbildungslehre liegt nach dem Gesagten auf der Hand. Wir haben gesehen, dass es gelungen ist, experimentell „überzählige Bildungen" zu erzeugen. Dass für die Lehre der Polydactylie in erster Linie ein Zustandekommen durch Superregeneration in vielen Fällen anzunehmen ist, muss als sicher bezeichnet werden."[1]) En dan komt ook Schwalbe met het eenige bekende en altijd weer als bewijs aangehaalde geval van Ahlfeld voor den dag, waarbij eene combinatie van bifurcatio digiti met, aan het begin hiervan, insertie van een amniondraad.[2]) Heel gelukkig is dit geval als voorbeeld van hyperregeneratie nu niet, wanneer men juist gehoord heeft, dat, om bij den triton polydactylie te doen optreden, de laesie zeer diep moet zijn, zoodat zelfs fibula en tibia gelaedeerd worden. Hier toch zou de amputatie plaats gehad hebben, nadat de duim reeds aangelegd was, en dus de laesie geheel aan de peripherie zijn gelegen.

1) Schwalbe. Die Morphologie der Missbildungen. Bd. II p. 97.
2) Ahlfeld. Op. cit. p. 106.

Zander gebruikt dit geval natuurlijk als bewijs van overlangsche splijting door een amniondraad. Hoe voorzichtig men trouwens nog moet zijn met de in de literatuur beschreven amniondraden (Ahlfeld niet te na gesproken), leert ons een blik op fig. 45, de afbeelding van het alcohol-praeparaat van een 4 maandschen foetus. Aan den top van den waarschuwend opgestoken wijsvinger bevindt zich een weefseldraad, uit den mond hangt een dito.

Bij nader onderzoek blijken zij te bestaan uit in samenhang losgelaten epidermis.

Afgezien nu van het feit, dat de regeneratie en hyperregeneratie (stel dat deze werkelijk bij de hoogere dieren bestaat in het embryonale tijdperk, waarvoor het bewijs nog dient te worden gebracht), niet verklaart de eigenaardige verdubbelingen, die elkaars spiegelbeeld blijken te zijn, is er ook op het feit, dat een insnijdende amniondraad de oorzaak zou zijn voor het optreden dezer regeneratie-verschijnselen heel wat aan te merken.

In de eerste plaats, hoe is weer deze invloed van het amnion te rijmen met de zoo uitermate dikwijls optredende bilaterale symmetrie der misvorming, waarvan ook onze gevallen XVI en XVII zulke schoone voorbeelden geven? Kan men zich desnoods nog voorstellen, dat beiderzijds symmetrische grove misvormingen door den invloed van het amnion kunnen ontstaan, zooals b. v. amputaties van geheele extremiteiten, bij eene zoo subtiele misvorming, als b. v. de polydactylie in onze gevallen, is dit toch wel niet goed mogelijk.

Hoe verklaart men in de tweede plaats de erfelijkheid, welke eene zoo karakteristieke eigenschap der polydactylie is? Voorbeelden hiervan vindt men in de literatuur te over. Een der oudste is dat van een zekeren Renou, Maître en Chirurgie, in het „Journal de Physique" Nov. 1774 en geciteerd door Bonnet: „Il se trouve, dit il, dans plusieurs Paroisses du Bas-Anjou, et de temps immémorial, des Familles sex-digitaires, et cette difformité s'y perpétue, quoiqu' alliées avec des Personnes qui

en sont exemptes.... C'est toujours à côté des pouces que croissent les doigts surnuméraires, et leur première phalange, qui est située sur l'os trapeze du carpe, et qui répond aux os du métacarpe, est contigu dans toute son étendue avec celle du pouce, que la même peau couvre; quelque fois les deux autres phalanges suivent aussi la même direction, et la même contiguité dans toute leur longueur et forment par ce moyen un pouce double, qui est un peu fourchu à son extrémité, où il a deux ongles. D'autres fois, le sixième doigt se sépare du pouce à sa seconde articulation. Que ce soit le Père ou la Mère qui soient atteints, et qui propagent cette difformité, leurs Enfans des deux sexes en sont indifféremment affectés.... Un homme ou une Femme sex-digitaires, ont quelquefois une partie, et même tous leurs Enfans exempts de cette difformité, tandis que ces derniers au contraire, produisent des rejettons chez qui elle reparoît dans le plus grand degré. On a aussi été surpris que dans quelques Familles, qu'on ne soupçonnoit point de ce vice, il naissoit un Enfant avec six doigts à une main, et quelquefois autants à chacune. Que dis-je? On en a même vu en avoir six à l'une et sept à l'autre; mais après avoir examiné la Famille, et remonté à la source, il s'est toujours trouvé que quelqu'un des Ancêtres avoit eu pareil vice de conformation."[1])

Veel bekender is het overal geciteerde geval van Potton[2]), welke een dorpje in het Departement de l'Isère beschrijft, waar bijna alle inwoners 6 vingers en 6 teenen bezaten. Daar het dorp zeer afgelegen was trouwden de bewoners steeds onder elkaar. Door verbetering der verkeersmiddelen kwam vreemd bloed binnen en langzamerhand verdween de zesvingerigheid.

---

1) Charles Bonnet. Oeuvres d'histoire naturelle et de philosophie. Neuchatel. 1779. Tome sixieme IIe partie. p. 500.

2) R. Potton. Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris. 1863. Tome IV. p. 616.

Ten slotte nog het verhaal van Beyfuss, geciteerd door Meurer[1]), volgens wien een dubbele duim in het geslacht der Sultans van Pontianac als familiewapen werd beschouwd. Of het gemis een balk in het schild was, vermeldt hij niet.

Ook hier wordt nu door de voorstanders der amniogene theorie de erfelijkheid toegeschreven aan de erfelijkheid van de amnionafwijking.

Hoe ik hier over denk heb ik reeds vroeger gezegd en ik zal daarover hier niet in herhaling treden. Zelfs Zander komt de zaak onwaarschijnlijk voor. Bij kinderen van ééne moeder kan hij het zich nog voorstellen, maar wanneer zoo'n misvorming verschillende geslachten achtereen telkens weer optreedt, „so muss eine solche Auffassung doch als sehr gezwungen erscheinen." Doch hij weet raad. „Wenn es auch als richtig zugegeben werden muss, dass Missstaltungen oder andere grobe pathologische Veränderungen, welche den erwachsenen Körper betreffen, nicht vererbbar sind, so scheinen doch die Verhältnisse ganz anders zu liegen, wenn in früher Entwickelungsperiode, zu einer Zeit, wenn sich die einzelnen Organanlagen noch nicht differenzirt haben, sich solche Schädlichkeiten geltend machen. Spaltungen der Finger die nur entstehen können, bevor die Fingeranlage sich differenzirt hat, werden vererbt, Amputationen von bereits mehr oder weniger vollständig entwickelten Fingern u. s. w. vererben sich nicht"[2]).

Ook hier laat de verwardheid Zander niet in den steek. Want vergelijkt men den inhoud dezer „Hülfshypothese" met die der citaten naar Zander op p. 145, 146 en 147, dan ziet men dat nù plotseling de polydactylie nog slechts ontstaan kan „bevor die Fingeranlage sich differenzirt hat", terwijl uit de vroegere citaten blijkt, dat, speciaal de polydactylie met verdubbeling van één vinger en de bifurcatio digiti, ontstaan door splijting

[1]) Meurer. Op. cit. p. 180.
[2]) Zander. Op. cit. p. 485.

van een reeds gedifferentieerden vingeraanleg, ja zelfs van een volkomen ontwikkelden vinger. Is het te verwonderen, dat men ten slotte niet meer weet wat Zander eigenlijk niét en wat hij wél meent, of dat men den indruk krijgt, dat hij het maar draait zooals het hem te pas komt?

Behalve nu de symmetrie en de erfelijkheid bestaan er nog meer bedenkingen tegen het mechanische trauma. Is het niet vreemd, dat zoo'n insnijdende amniondraad juist in den top van een vinger zal insnijden en nooit, hiervan afglijdende, terecht komt in het spatium interdigitale en hier nu, de weeke deelen splijtend, een splijthand doet ontstaan zonder vingerdefect? Men zou toch, wanneer deze voorstelling van de wijze van ontstaan juist ware, moeten verlangen, dat, naast polydactylie, ook dergelijke misvormingen optraden. Deze treden echter nooit op! Is het verder niet vreemd, dat de splijting steeds plaats grijpt in een dorso-volair vlak, de vingers steeds in een radio-ulnairvlak naast elkaar zijn geplaatst? Het was Bolk[1]), die het eerst de aandacht hierop vestigde, naar aanleiding van een geval van bifurcatio digiti, waarbij de vingers dorso-volair ten opzichte van elkaar gelegen waren en met de homologe vlakken naar elkander gekeerd. Ook hier zijn dus de beide vingers weer elkaars spiegelbeeld. Het mocht Bolk slechts gelukken nog één dergelijk geval in de literatuur te vinden. In alle andere gevallen zou dus de amniondraad steeds in eene dorso-volaire richting den vinger of den extremiteit-aanleg hebben ingesneden. Waarom dat? Is het niet zeer onwaarschijnlijk? Nog onwaarschijnlijker wordt de inwerking van amniondraden, wanneer men weet, dat er gevallen voorkomen, waarbij het skelet van een vinger is, verdubbeld, de weeke deelen echter één zijn gebleven, zooals b. v. bij eene verdubbeling van den grooten teen in geval 80 van Klaussner[2]).

---

1) L. Bolk. Nederl. Tijdschrift voor Geneeskunde. 1904. I p. 391.
2) Klaussner. Op. cit. p. 134.

Ik voor mij meen dan ook de amniontheorie te moeten verwerpen. Hoe moet men zich dan echter het ontstaan der polydactylie voorstellen? Men heeft haar als een atavistisch verschijnsel beschouwd. Reeds Darwin was van deze meening. Naar aanleiding van de typische erfelijkheid en het feit, dat er gevallen bekend zijn, waarbij geamputeerde overtallige vingers weder uitgroeiden zegt hij: „From these several facts we may infer that supernumerary digits in man retain to a certain extent an embryonic condition, and that they resemble in this respect the normal digits and limbs in the lower vertebrate classes. They also resemble the digits of some of the lower animals in the number exceeding five; for no mammal, bird, existing reptile, or amphibian (unless the tubercle on the hind feet of the toad and other tailless Batrachians be viewed as a digit) has more than five; whilst fishes sometimes have in their pectoral fins as many as twenty metacarpal and phalangeal bones, which, together with the bony filaments, apparently represent our digits with their nails. So, again, in certain extinct, reptiles, namely, the Ichthyopterygia, „the digits may be seven, eight, or nine in number, a significant mark," says Professor Owen, „of piscine affinity."

We encounter much difficulty in attempting to reduce these yvarious facts to any rule or law. The inconstant number of the additional digits —their irregular attachment to either the inner or outer margin of the hand — the gradation which can be traced from a mere loose rudiment of a single digit to a completely double hand — the occasional appearance of additional digits in the salamander after a limb has been amputated — these various facts appear to indicate mere fluctuating monstrosity; and this perhaps is all that can be safely said. Nevertheless, as supernumerary digits in the higher animals, from their power of regrowth and from the number thus acquired exceeding five, partake of the nature of the digits in the lower vertebrate animals; — as they occur by no means rarely, and are transmitted with remarkable

strength, though perhaps not more strongly than some other anomalies; — and as with animals which have fewer than five digits, when an additional one appears it is generally due to the development of a visible rudiment; — we are led in all cases to suspect, that, although no actual rudiment can be detected, yet that a latent tendency to the formation of an additional digit exists in all mammals, including man On this view, as we shall more plainly see in the next chapter when discussing latent tendencies, we should have to look at the whole case as one of reversion to an enormously remote, lowly-organised, and multidigitate progenitor." [1])

Wat nu dat z.g. weer uitgroeien van geamputeerde overtollige vingers betreft mag men wel met zekerheid aannemen, dat men hier te doen heeft gehad met beennieuwvorming van uit de epiphysairlijn, welke bij de amputatie was achtergebleven.

Bardeleben neemt aan, dat de hand en voet oorspronkelijk heptadactiel zijn geweest, en dat men de rudimenten van deze vingers wel degelijk kan vinden, in tegenstelling met Darwin's meening, dat „no actual rudiment can be detected". Zij zijn gelegen aan den ulnairen en radiairen rand van de hand en den tibialen en fibulairen rand van den voet, en hier waren ook de praepollex, praehallux en postminimus gelegen. Van den praepollex bestaan de rudimenten uit een deel van het os naviculare, van het multangulum majus en van het metacarpale I, en wel zou de tuberositas navicularis het proximale carpaalbeen, de tuberositas van het multangulum majus het distale carpaalbeen vertegenwoordigen, terwijl nog een derde rudiment van den praepollex, met het metacarpale I versmelt en daarvan later door een naad gescheiden is.

De praehallux wordt vertegenwoordigd door het mediale en plantaire deel van het cuneiforme I, dat meestal door een naad van de rest van het been gescheiden is, en door het

1) Charles Darwin. Op. cit. p. 16.

mediale en plantaire stuk van het metatarsale I. Het pisiforme en de tuberositas calcanei zijn de rudimenten der postminimi [1]).

Spronck [2]) en Rijckebüsch [3]) zijn het geheel met Bardeleben eens. Daarentegen komt Gegenbauer tegen hem op. Om den atavus te vinden, waaraan de polydactylie haar ontstaan zou danken, moet men te ver teruggaan, tot de visschen of minstens tot de fossiele reptilieën. Daarbij komt, dat de overtallige vingers in type geheel overeenstemmen met de overigen, terwijl men toch zou verlangen, dat zij overeenkomst zouden vertoonen met een vroeger type. Bij de polydactylie der lagere gewervelde dieren vindt men verder een anderen bouw van de geheele extremiteit. Bij overgang van het polydactyle type in het pentadactyle ondergaat de geheele extremiteit veranderingen.

Waarom vindt men dan, wanneer werkelijk de polydactylie op atavisme berust, alleen terugslag van het meest distale stuk dezer extremiteit en nooit van het overige deel? Daarbij nog gevoegd het feit, dat overtallige vingers niet alleen aan de zijkanten van handen en voeten, maar overal tusschen de vingers kunnen optreden, deed Gegenbauer de conclusie trekken, dat men bij de polydactylie met eene misvorming te doen heeft. De erfelijkheid achtte hij van absoluut geen waarde, aangezien deze ook optreedt bij misvormingen, waarbij niemand aan atavisme denkt. [4])

Weismann verwerpt het atavisme op dezelfde gronden en zegt verder nog: „Dazu kommt dann noch der Umstand, dass

---

[1]) K. Bardeleben. Sitzungsberichte der Jenaïschen Gesellschaft für Medicin und Naturwissenschaft für das Jahr 1885. Gecit. naar Rijckebüsch.

[2]) C. H. H. Spronck. Archives Néerlandaises des Sciences exactes et naturelles. 1888. T. XXII p. 235.

[3]) P. A. H. Rijckebüsch. Bijdrage tot de kennis der Polydactylie. Dissert. Utrecht, 1887.

[4]) Gegenbauer. Morphologisches Jahrbuch. Bd. VI, 1880. p. 584 en Bd. XIV, 1888, p. 406.

es Fälle von Verdoppelung an Gliedmassen giebt, die ihrer Natur nach nicht atavistisch gedeutet werden können, denn Insecten haben z. B. niemals doppelte Tarsen gehabt."[1]) De polydactylie is volgens hem de uiting van een „pathologische Keimes-Variation", welke verklaring echter volstrekt geene verklaring is.

Zijn nu onze gevallen in staat eenig meerder licht te werpen in het mystieke duister, dat over de oorzaak der polydactylie heerscht?

Ik meen wel eenigszins, want eene nadere beschouwing leert ons wel niet met zekerheid de juiste oorzaak kennen, maar wel met nog grootere zekerheid, dan reeds boven door mij is geschied, het mechanische trauma, de amniondraad, als zoodanig te verwerpen.

Beschouwen wij nl. de overtallige vingers in onze beide gevallen, dan zien wij, dat zij volkomen hetzelfde beeld vertoonen als de duim bij het radiusdefect in geval VIII (fig. 20). Deze eigenaardige, gesteelde vingers zijn nu volstrekt geen unica. Zij komen, zoowel bij straaldefecten als bij de polydactylie, aan de ulnair- en radiaalzijde der hand als typisch beeld voor. Ik meen nu, dat in beide gevallen deze vingers op dezelfde wijze ontstaan, en wel zooals ik op p. 115 heb beschreven. Is deze meening juist, dan moet echter blasteem voor een of meer overtollige skeletstralen zijn aangelegd, en in dat blasteem min of meer volkomen differentiatie zijn opgetreden met min of meer volkomen ontwikkeling. Vinden wij hiervoor in onze gevallen bewijzen? Het minste blasteem wordt aangelegd en de minste ontwikkeling treedt op in beide handen van geval XVIII en in de linkerhand van geval XVII. Meer ontwikkeling vinden we aan de rechterhand van gev. XVII, waar blijkbaar, gezien het nagenoeg geheel ontbreken van een steel, hier ter plaatse, dus voor het proximale einde van den basaal-phalanx, eene normale ontwikkeling is opgetreden.

---

1) Weismann. Op. cit. p. 564.

Er zal zich dus hier waarschijnlijk een gewricht gevormd hebben. Waarmede de articulatie plaats heeft, met den basaalphalanx V of met het metacarpale V is niet uit te maken. Beide gevallen vindt men herhaaldelijk in de literatuur vermeld. Van een meer dan normale potentie van den naastgelegen hoofdstam, zich uitend door meerdere dikte der beenderen, zien wij echter hier nog niets. Toch schijnt ook in den hoofdstam en den 4en straal te veel blasteem te zijn aangelegd, daar de 4e en 5e vinger, wat hun phalangen betreft, te lang zijn in verhouding tot elkaar en tot den 3en.

Volgens onze theorie heeft dus, voor zoover er blasteem is aangelegd, ook volkomen differentiatie plaats gehad.

Men zou nu echter in deze gevallen nog altijd met Zander kunnen zeggen, deze overtallige deelen hebben zich ontwikkeld uit eenigerlei weefsel mechanisch van de naastgelegen stralen afgescheiden. Dit is niet het geval aan den voet van geval XVII. Hier vertoont nl. het metatarsale V eene sterk vermeerderde potentie en aanleg van twee gewrichtsvlakken, waarmee de basaalphalangen van den 5en en 6en teen articuleeren. Van splitsing van den metatarsus nog geen spoor. Daarbij bestaat, terwijl de basaalphalangen van den 5en en 6en teen volkomen zijn gescheiden, tot aan hun distale einde tusschen de weeke deelen nog syndactylie. Wil men sterker bewijs, dat geen splijting door amniondraden kan hebben plaats gehad, en tevens sterker bewijs voor de juistheid van mijne opvatting, dat bij de polydactylie een deel van een overtolligen straal is aangelegd? Had ook differentiatie in het blasteem van den metatarsus plaats gehad, dan zou ook deze zijn verdubbeld. Hiervan vindt men vele voorbeelden zoo b.v. bij Ahlfeld, op. cit. Tafel XX, fig. 24. Verder dan den tarsus en carpus strekt zich de differentiatie echter nooit uit, waarvoor eene verklaring niet te geven is, evenmin als voor het feit, dat, wanneer overtollige stralen worden aangelegd tusschen de overige in, de differentiatie stéeds tot in den tarsus of carpus plaats heeft.

En wat nu de oorzaak van de polydactylie betreft? Ik geloof, dat Bolk[1]) zich hier op het juiste standpunt plaatst, waar hij zegt: „Wij zien, dat als algemeen biologisch verschijnsel, terminale deelen het vermogen tot splijting en verdubbeling bezitten. Waaròm nu in een gegeven geval dit vermogen zich uit, weten wij niet, en wanneer wij zeggen het is een kiemvariatie, verklaren wij het nog niet. Maar de botanicus zal zeker wanneer hij een bloemverdubbeling ziet, niet denken aan den invloed van een spinragdraad, de zoöloog wanneer hij een gespleten vinstraal waarneemt, niet aan een wierdraad, en de medicus, die bij een gespleten vinger wel denkt aan een amniondraad, plaatst daardoor dit verschijnsel geheel en al buiten het kader waarin het behoort, n.l. dat der phenomenen, die ten gevolge eener interne, in het planten- zoowel als het dierenrijk voorkomende, ons onbekende oorzaak tot stand komen."

Overzie ik nu mijne gevallen, en de oorzaken waaraan ik hun ontstaan heb meenen te moeten toeschrijven, dan zijn het zoowel endogene, als ectogene oorzaken welke zich hebben doen gelden.

Vergelijkt men echter het aandeel, dat beide oorzaken in het ontstaan der misvormingen hebben, dan komt men tot eene juist tegenovergestelde verhouding als von Winckel, Ahlfeld, Kümmel en Klaussner c. s. Niet alleen de straaldefecten volgens Kümmel, maar ook hun overgangsvormen tot de phocomelie, deze zelve, en de splijthanden en splijtvoeten zijn van endogenen oorsprong. Verder de poly-, syn- en brachydactylie. Wat den aard dezer endogene oorzaken betreft, hiervoor moeten wij blijven bij het „nescimus" van vroeger, want het aannemen van de degeneratie der Iden, naar aanleiding van het samengaan en afwisselend optreden van degeneratie van het individu en misvorming, is toch slechts eene speculatie welke eene

1) Bolk. Ned. Tijdschr. voor Geneeskunde 1904. 1ste deel, p. 396.

solide basis mist, en geene verklaring geeft. Wat den aard der ectogene oorzaken betreft, staat een ding voor mij vast, dat nl. het mechanisch trauma hier eene hoofdrol speelt. Ik ontken echter geenszins de mogelijkheid van het inwerken van andere traumata. Welke zij echter ook zijn, ze werken allen in door middel van het amnion.

ERRATA.

Pag. 17, 3e alinea, 6e regel staat: proxi*n*ale, lees: proxi*m*ale.

Pag. 45, 4e regel van boven staat: gemmul*ea*, lees: gemmul*ae*.

Pag. 90, lees 9en regel van onderen niet.

Pag. 106, 2e alinea, 14e regel staat: 97, lees: 99.

Pag. 109, 6e regel van onderen staat: 98, lees: 100.

Pag. 112, 16e regel van boven staat: 105, lees: 107.

Pag. 117, 6e regel van onderen staat: Hi*ll*aire, lees: Hi*l*aire.

Pag. 128, 8e regel van onderen staat: 11, lees: II.

Pag. 130. In de tabel ontbreken naast 13) Julius, twee vertikale strepen.

Pag. 132, 2e alinea, 7e regel staat: a*nimo*gene, lees: a*mnio*gene.

Pag. 154, 13e regel van onderen staat: *y*various, lees: various.

Tableau général et

ANOMA

ANOMALIES RELATIVES

- (CLASSE I). AU VOLUME.
  - ANOMALIES DE TAILLE. . . . . .
    - 1er ORDRE. *Diminution générale*
    - 2e ORDRE. *Augmentation génér*
  - ANOMALIES DE VOLUME proprement dites.
    - 3e ORDRE. *Diminution partielle*
    - 4e ORDRE. *Augmentation parti*
- (CLASSE II). A LA FORME.
  - ORDRE UNIQUE. *Anomalies de forme*, portant. . . . . .
- (CLASSE III). A LA STRUCTURE.
  - ANOMALIES DE COULEUR. . . . . .
    - 1er ORDRE. *Diminution*. . . .
    - 2e ORDRE. *Augmentation*. . .
    - 3e ORDRE. *Altération*. . . . .
  - ANOMALIES DE STRUCTURE proprement dites.
    - 4e ORDRE. *Ramollissement*. .
    - 5e ORDRE. *Induration*. . . . .
- (CLASSE IV). A LA DISPOSITION.
  - 1er ORDRE. *Anomalies par déplacement*. . . . . .
    - des organes splanchn
    - des organes non-spla
  - 2e ORDRE. *Anomalies par changement de connexion*.
    - Articulations anoma
    - Implantations anom
    - Attaches anomales.
    - Embranchemens an
    - Embouchures anom
  - 3e ORDRE. *Anomaiies par continuité*. . . . . .
    - Imperforations anon
    - Réunions anomales
  - 4e ORDRE. *Anomalies par cloisonnemeut*. . . . . .
  - 5e ORDRE. *Anomalies par disjonction*. . . . . .
    - Perforations anoma
    - Divisions anomales
- (CLASSE V). AU NOMBRE ET A L'EXISTENCE.
  - 1er ORDRE. *Anomalies par diminution numérique* portant sur
    - des parties
    - des organe
  - 2e ORDRE. *Anomalies par augmentation numérique* portant sur
    - des parties
    - des organe

...e des Hémitéries,

...MPLES.

. . . . .	Nanisme; accroissement tardif.
. . . . .	Géantisme; accroissement précoce.
...égions. . .	Petitesse des membres, de l'une des mâchoires, etc.
...ystèmes. . .	Défaut général de développement des muscles, etc.
...rganes. . . .	Petitesse des mamelles, du vagin, etc.
...égions. . . .	Volume considérable de la tête, etc.
...ystèmes. . .	Développement considérable du système adipeux, etc.
...rganes. . . .	Volume excessif des mamelles; mamelles lactifères chez l'homme, etc.
...s régions . .	Difformités de la tête, etc.
...s organes . .	Formes anomales de l'estomac, etc.
. . . . .	Albinisme complet, partiel, imparfait.
. . . . .	Mélanisme complet, partiel, imparfait.
. . . . .	Variétés diverses chez les animaux.
. . . . .	Etat cartilagineux des os, etc.
. . . . .	Ossifications anomales, etc.
...eurs{partiels. .	Direction anomale du cœur, de l'estomac, etc.
...eurs{généraux.	Cœur placé à droite, etc.
...aires.	Déplacemens divers du cœur, des intestins, etc. Extroversion de la vessie.
...{partiels. .	Pied-bot, torsion du rachis, etc.
...{généraux.	Déplacemens divers des dents, des vaisseaux, etc.
. . . . .	Articulations anomales de quelques os.
. . . . .	Dents implantées hors de rang, etc.
. . . . .	Attaches anomales des muscles et ligamens.
. . . . .	Variétés d'insertion des vaisseaux, nerfs, etc.
. . . . .	Embouchure de diverses veines dans l'oreillette gauche, etc.
...rs des glandes.	Embouchures anomales du conduit cholédoque, etc.
...iques. . . .	Embouchure du vagin dans le rectum, du rectum à l'ombilic, etc. Cloaque.
. . . . .	Imperforation du rectum, de la vulve, de la bouche, de l'iris, etc.
. . . . .	Réunion des reins, des testicules, etc.
...s.	Réunion des doigts, des dents, des côtes, etc.
...s.	Adhérence de la langue au palais, etc.
. . . . .	Cloisonnement du vagin, etc.
. . . . .	Persistance des orifices du cœur, du canal artériel, de l'ouraque, etc.
. . . . .	Scissions, fissures de divers organes.
. . . . .	Absence de faisceaux musculaires, d'apophyses osseuses, etc.
. . . . .	Absence de quelques vertèbres, côtes, doigts, dents, etc.
. . . . .	Existence d'un seul poumon, d'un seul rein, etc.
. . . . .	Absence de la matrice, de la vessie, etc. Absence de la queue.
. . . . .	Faisceaux musculaires, et tendons surnuméraires, etc.
. . . . .	Vertèbres, côtes, doigts, dents surnuméraires, etc.
. . . . .	Augmentation du nombre des mamelles, etc.
. . . . .	Duplicité de la matrice, etc. Existence anomale d'une queue.

Tableau général et n

Première classe. — MONSTRES UNITAIRES.

			GE
Ordre I. Monstres AUTOSITES.	Tribu I.	Famille I . Ectroméliens . . .	Phoco Hémin Ectrom
		Famille II. Syméliens	Symèle Uromè Sirénor
	Tribu II.	Famille unique Célosomiens. . .	Aspala Agéno Cyllos Schisto Pleuro Céloso
	Tribu III.	Famille I . Exencéphaliens. . .	Notenc Proenc Podenc Hypére Inience Exencé
		Famille II. Pseudencèphaliens.	Nosenc Thlipso Pseude
		Famille III. Anencéphaliens. .	Dérenc Anencé
	Tribu IV.	Famille I . Cyclocéphaliens. .	Ethmo Céboc Rhinoc Cycloc Stomo
		Famille II. Otocéphaliens. . .	Sphénc Otocép Edocép Opocé Triocé
Ordre II. Monstres OMPHALOSITES.	Tribu I.	Famille I . Paracéphaliens . .	Paracé Omacé Hémia
		Famille II. Acéphaliens	Acépha Péracé Mylacé
Ordre III. Monstres PARASITES	Tribu II.	Famille unique. Anidiens. . . .	Anide.
		Famille unique. Zoomyliens. . .	Zoomy

des Monstruosités.

Deuxième classe. — MONSTRES COMPOSÉS.

I. MONSTRES DOUBLES.

			GENRES.
Ordre I. — Autositaires	Tribu I.	Famille I. Eusomphaliens. . .	Pygopage.
			Métopage.
			Céphalopage.
		Famille II. Monomphaliens. . .	Ischiopage.
			Xiphopage.
			Sternopage.
			Ectopage.
			Hémipage.
	Tribu II.	Famille I. Sycéphaliens. . . .	Janiceps.
			Iniope.
			Synote.
		Famille II. Monocéphaliens. .	Déradelphe.
			Thoradelphe.
			Iléadelphe.
			Synadelphe.
	Tribu III.	Famille I. Sysomiens.	Psodyme.
			Xiphodyme.
			Dérodyme.
		Famille II. Monosomiens. . . .	Atlodyme.
			Iniodyme.
			Opodyme.
Ordre II. — Parasitaires	Tribu I.	Famille I. Hétérotypiens. . .	Hétéropage.
			Hétéradelphe.
			Hétérodyme.
			Hétérotype.
			Hétéromorphe.
		Famille II. Hétéraliens. . . .	Epicome.
	Tribu II.	Famille I. Polygnathiens. . .	Epignathe.
			Hypognathe.
			Paragnathe.
			Augnathe.
		Famille II. Polyméliens. . . .	Pygomèle.
			Gastromèle.
			Notomèle.
			Céphalomèle.
			Mélomèle.
	Tribu III.	Famille unique. Endocymiens. .	Dermocyme.
			Endocyme.

II. MONSTRES TRIPLES.

(our la classification du petit nombre de genres connus, t. III, part. III, ch. XII.)

Tableau général et mé

HERMAPHRODISMES

(CLASSE I.)
SANS EXCÈS
dans le nombre des parties.

- Appareil sexuel essentielle mâle . . . . . .
- Appareil sexuel essentielle femelle . . . . . .
- Appareil sexuel présentant conditions intermédiaire tre celles du mâle et cell la femelle, et n'étant ré ment d'aucun sexe. . .
- Appareil sexuel en partie et en partie femelle . .

(CLASSE II.)
AVEC EXCÈS
dans le nombre des parties.

- Appareil sexuel mâle avec ques parties femelles su méraires . . . . . .
- Appareil sexuel femelle quelques parties mâles numéraires . . . . . .
- Un appareil sexuel mâle appareil femelle. . . .

des Hermaphrodismes.

ORDRE.
ISME MASCULIN.

ORDRE.
DISME FÉMININ.

ORDRE.
DISME NEUTRE.

Les organes mâles et femelles étant superposés	*Hermaphrod. superposé.*
Les organes d'un côté étant tous de même sexe; ceux de l'autre côté étant les uns mâles, les autres femelles .	*Hermaphrod. sémilatéral.*

ORDRE.
DISME MIXTE.

Les organes droits étant d'un sexe, les gauches de l'autre.	*Hermaphrodisme latéral.*
Les organes profonds du côté droit et les moyens du côté gauche étant d'un sexe, les autres de l'autre	*Hermaphrodisme croisé.*

ORDRE.
MASCULIN COMPLEXE.

ORDRE.
FÉMININ COMPLEXE.

L'un des appareils ou tous deux incomplets	*Hermaphr.bisexuel imparf.*
Les deux appareils complets (cas non réalisé)	*Hermaphrodisme parfait.*

ISME BISEXUEL.

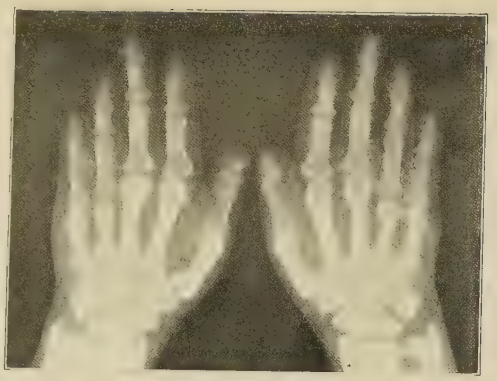


Fig. 2.

Fig. 3.

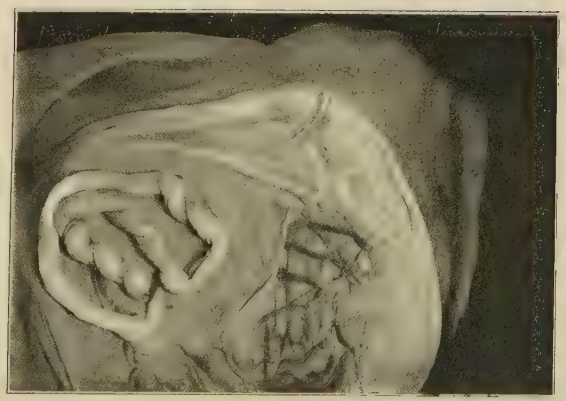


Fig. 4.

Fig. 5.

Pl. I.

Fig. 6.

Fig. 7.

Fig. 8.

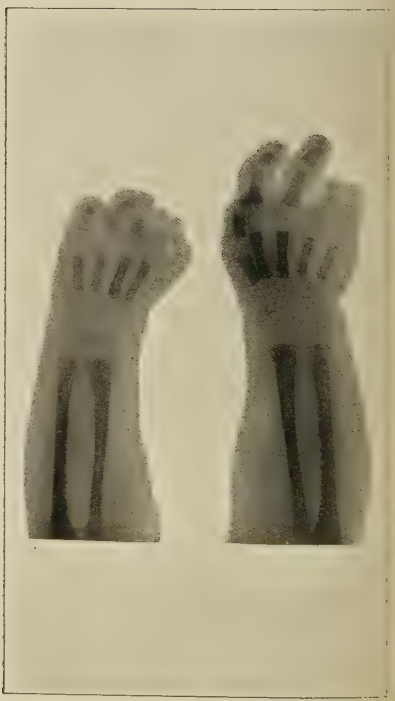


Fig. 9.

Fig. 10.

Fig. 12.

Fig. 11.

Fig. 13.

Fig. 14.

Fig. 17.

Fig. 15.

Fig. 18.

Fig. 19.

Fig. 20.

Fig. 16.

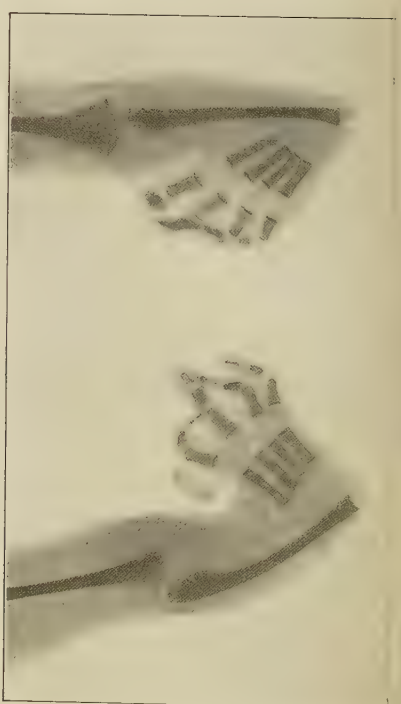


Fig 24.

Fig. 27.

Fig. 25.

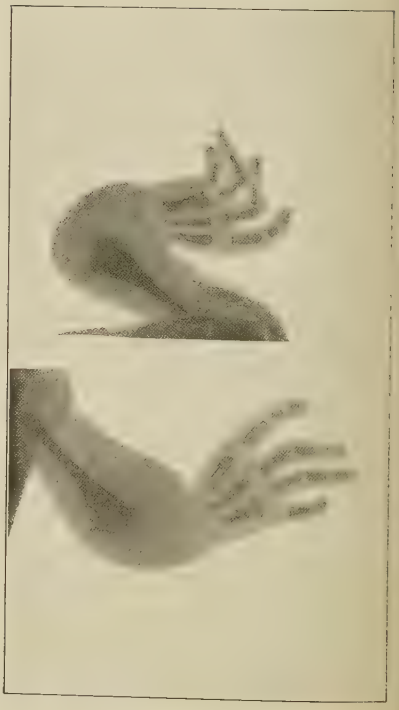


Fig. 28.

Fig. 29.

Fig. 31.

Fig. 30.

Fig. 32.

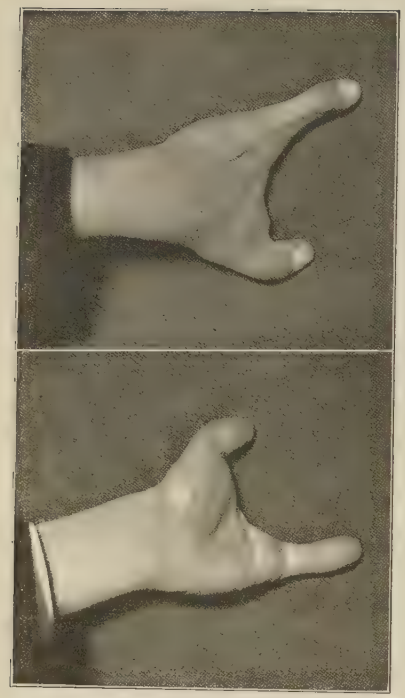


Fig. 33.

Fig. 34.

Fig. 35.

Fig. 36.

Fig. 37.

Fig. 38.

Fig. 39.

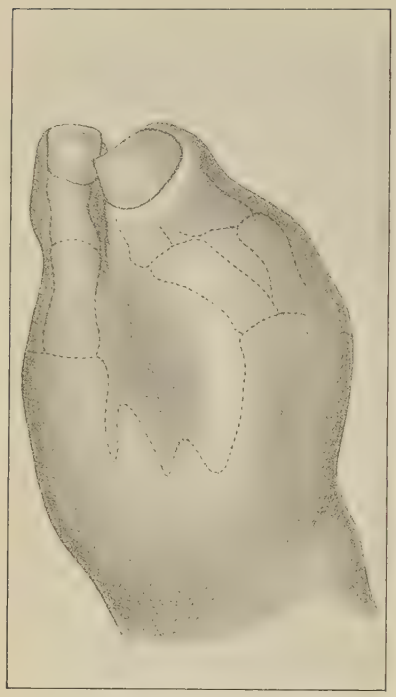


Fig. 40. Naar Kümmel.

Fig. 41.

Fig. 43.

Fig. 42.

Fig. 44.

Fig. 45.

STELLINGEN.

I.

De z.g.n. straaldefecten zijn van endogenen oorsprong.

II.

Bij slecht gevoede individuen met verminderd weerstandsvermogen, en bij individuen lijdende aan een vitium cordis of nephritis levert de exstirpatio uteri per laparotomiam eene gunstigere prognose quoad vitam, dan de exstirpatio per vaginam volgens Doyen, met opvolgende jodoformgaastamponnade.

III.

Bij kans op infectie van uit het genitaalkanaal is de „suprasymphysäre Entbindung" volgens Frank te verkiezen boven de klassieke keizersnede.

IV.

Bij ulcus ventriculi is chirurgisch ingrijpen gewenscht.

V.

Post operationem legge men een licht drukkend verband aan. Een eenvoudig collodium verband is af te keuren.

VI.

Eene zieke nier worde niet weggenomen alsvorens de voldoende arbeidswaarde der andere, bij onderzoek, is gebleken.

VII.

Bij acute verbloeding diene men geene cardiotonica toe, noch geve men eene hypodermoclyse, alsvorens men de bloeding meester is.

VIII.

Voor het onderzoek naar de toerekenbaarheid van misdadigers benoeme men steeds drie deskundigen, die, onafhankelijk van elkaar, hun rapport uitbrengen.

IX.

De pathologisch-anatomische afwijkingen der lever zijn bij acute gele leveratrophie en phosphorusintoxicatie dezelfde.

X.

Keratitis parenchymatosa kan van traumatischen oorsprong zijn.

XI.

Er behooren van Rijkswege bepalingen te worden gemaakt aangaande het maximumgehalte aan CO in lichtgas.

XII.

Bence-Jones' eiwit is niet pathognomonisch voor de ziekte van Kahler.